Séptima edición

Fitzpatrick

ATLAS DE DERMATOLOGÍA CLÍNICA

Klaus Wolff • Richard A. Johnson • Arturo P. Saavedra



FITZPATRICK

ATLAS DE DERMATOLOGÍA CLÍNICA

SÉPTIMA EDICIÓN

FITZPATRICK

ATLAS DE DERMATOLOGÍA CLÍNICA

SÉPTIMA EDICIÓN

Klaus Wolff, MD, FRCP

Professor and Chairman Emeritus
Department of Dermatology
Medical University of Vienna
Chief Emeritus, Dermatology Service
General Hospital of Vienna
Vienna, Austria

Richard Allen Johnson, MD

Assistant Professor of Dermatology
Harvard Medical School
Dermatologist
Massachusetts General Hospital
Boston, Massachusetts

Arturo P. Saavedra, MD, PhD, MBA

Assistant Professor in Dermatology, Dermatopathology and Medicine
Brigham and Women's Hospital
Harvard Medical School
Boston, Massachusetts

Traducción:
José Rafael Blengio Pinto
Martha Elena Araiza Martínez
José Luis González Hernández
Ana María Pérez Tamayo Ruiz



MÉXICO • BOGOTÁ • BUENOS AIRES • CARACAS • GUATEMALA • MADRID • NUEVA YORK
SAN JUAN • SANTIAGO • SAO PAULO • AUCKLAND • LONDRES • MILÁN • MONTREAL
NUEVA DELHI • SAN FRANCISCO • SIDNEY • SINGAPUR • ST. LOUIS • TORONTO

Director editorial: Javier de León Fraga
Editora de desarrollo: Norma Leticia García Carbajal
Supervisor de producción: José Luis González Huerta

NOTA

La medicina es una ciencia en constante desarrollo. Conforme surjan nuevos conocimientos, se requerirán cambios de la terapéutica. El (los) autor(es) y los editores se han esforzado para que los cuadros de dosificación medicamentosa sean precisos y acordes con lo establecido en la fecha de publicación. Sin embargo, ante los posibles errores humanos y cambios en la medicina, ni los editores ni cualquier otra persona que haya participado en la preparación de la obra garantizan que la información contenida en ella sea precisa o completa, tampoco son responsables de errores u omisiones, ni de los resultados que con dicha información se obtengan. Convendría recurrir a otras fuentes de datos, por ejemplo, y de manera particular, habrá que consultar la hoja informativa que se adjunta con cada medicamento, para tener certeza de que la información de esta obra es precisa y no se han introducido cambios en la dosis recomendada o en las contraindicaciones para su administración. Esto es de particular importancia con respecto a fármacos nuevos o de uso no frecuente. También deberá consultarse a los laboratorios para recabar información sobre los valores normales.

FITZPATRICK. ATLAS DE DERMATOLOGÍA CLÍNICA
Séptima edición



Prolongación Paseo de la Reforma 1015, Torre A, Piso 17
Colonia Desarrollo Santa Fe,
Delegación Álvaro Obregón
C.P. 01376, México, D.F.
Miembro de la Cámara Nacional de la Industria Editorial Mexicana, Reg. Núm. 736

ISBN: 978-607-15-1204-8

Translated from the seventh English edition of:
Fitzpatrick´s color atlas and synopsis of clinical dermatology

ISBN: 978-0-07-179302-5

JAG 05/14

1234567890
Impreso en China

2356789014
Printed in China

Esta séptima edición de
Fitzpatrick. Atlas de dermatología clínica
se dedica a todos los médicos residentes del mundo.

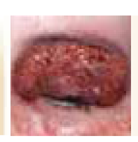
CONTENIDO

SECCIÓN 6



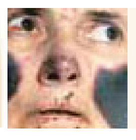
ENFERMEDADES AMPOLLARES ADQUIRIDAS Y DE ORIGEN GENÉTICO 94

SECCIÓN 7



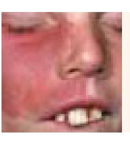
ENFERMEDADES MEDIADAS POR NEUTRÓFILOS 116

SECCIÓN 8



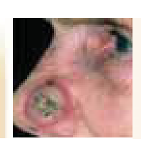
ERUPCIONES GRAVES Y LETALES DE LA PIEL EN EL ENFERMO MUY GRAVE 127

SECCIÓN 9



NEOPLASIAS E HIPERPLASIAS BENIGNAS 141

SECCIÓN 11



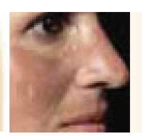
LESIONES PRECANCEROSAS Y CARCINOMAS CUTÁNEOS 226

SECCIÓN 12



LESIONES PRECURSORAS DE MELANOMA Y MELANOMA PRIMARIO 252

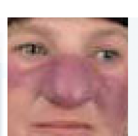
SECCIÓN 13



TRASTORNOS PIGMENTARIOS 284

PARTE II DERMATOLOGÍA Y MEDICINA INTERNA

SECCIÓN 14



LA PIEL EN LOS TRASTORNOS INMUNITARIOS, AUTOINMUNITARIOS Y REUMÁTICOS 302

SECCIÓN 21

LINFOMAS CUTÁNEOS Y SARCOMA 463

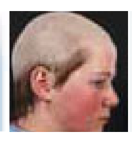
SECCIÓN 22

ENFERMEDADES DE LA PIEL EN EL TRASPLANTE DE ÓRGANOS Y MÉDULA ÓSEA 481

SECCIÓN 23

EFECTOS SECUNDARIOS DE LOS FÁRMACOS DERMATOLÓGICOS 488

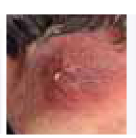
SECCIÓN 24



TRASTORNOS DE CAUSA PSIQUIÁTRICA 511

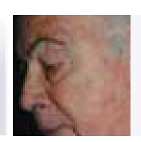
PARTE III ENFERMEDADES CAUSADAS POR MICROORGANISMOS

SECCIÓN 25



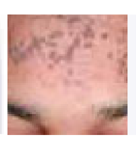
COLONIZACIONES E INFECCIONES BACTERIANAS DE LA PIEL Y LOS TEJIDOS BLANDOS 520

SECCIÓN 26



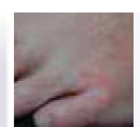
MICOSIS DE LA PIEL, EL CABELLO Y LAS UÑAS 590

SECCIÓN 27

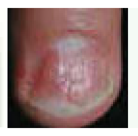


ENFERMEDADES VIRALES DE PIEL Y MUCOSAS 629

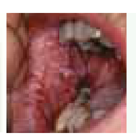
SECCIÓN 28



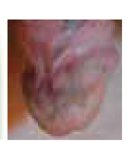




SECCIÓN 32 TRASTORNOS DEL APARATO UNGUEAL 790



SECCIÓN 33 ENFERMEDADES DE LA BOCA 817



PREFACIO

“El tiempo es cambio; medimos su paso por la cantidad de cosas que altera”
Nadine Gordimer

La primera edición de este libro se publicó hace 30 años (1983) y se ha ido ampliando a ritmo parecido al de los grandes desarrollos ocurridos dentro de la dermatología en las últimas tres décadas y media. En la actualidad, la dermatología es una de las especialidades médicas más solicitadas debido a que la proporción de las enfermedades dermatológicas ha llegado a ser considerable, y a los muchos y nuevos tratamientos disponibles que atraen a grandes grupos poblacionales de pacientes.

El *Atlas de dermatología clínica* ha sido consultado por miles de médicos generales, residentes de dermatología, médicos internistas, entre otros profesionales de la salud, principalmente porque facilita el diagnóstico al proporcionar fotografías a color de las lesiones cutáneas y, junto con ellas, un sucinto resumen que esboza los trastornos dermatológicos, así como los signos de las enfermedades generales.

La séptima edición de esta obra se ha revisado ampliamente, reescrito y aumentado con la incorporación de nuevas secciones. Se ha sustituido alrededor de 20% de las imágenes anteriores, y han sido incorporadas varias más. Hay una actualización completa de la etiología, patogénesis, y tratamiento. Se encuentra disponible en línea, en inglés, una versión de esta obra.

AGRADECIMIENTOS

A nuestra asistente, Renate Kosma, quien trabajó arduamente para cumplir con los requerimientos de los autores. En el actual equipo de trabajo de McGraw-Hill, agradecemos la asesoría de Anne M. Sydor, directora ejecutiva; Kim Davis, editora adjunta; Jeffrey Herzich, jefe de producción, quien hábilmente dirigió el proceso de producción; y Diana Andrews, por actualizar el diseño del libro.

Sin duda, la influencia principal detrás de esta edición y la previa, fue Anne M. Sydor, cuya naturaleza bondadosa, buen juicio, lealtad a los autores, y, sobre todo, paciencia, nos guiaron a hacer un mejor libro.

INTRODUCCIÓN

El *Atlas de dermatología clínica* se propone como una "guía de campo" para la identificación y tratamiento de enfermedades cutáneas. La piel tiene abundantes lesiones importantes que suelen reconocerse por medios clínicos. La morfología macroscópica de las lesiones cutáneas es aún la base del diagnóstico dermatológico y por tanto el texto se acompaña de más de 900 fotografías a color que ilustran las enfermedades cutáneas, manifestaciones cutáneas de enfermedades internas, infecciones, tumores y datos cutáneos incidentales en individuos por lo demás sanos. Los autores se esforzaron por incluir información relevante para la dermatología y un gran número de imágenes que muestran las enfermedades cutáneas en diferentes poblaciones étnicas. Este *Atlas* abarca todo el campo de la dermatología clínica, pero no incluye síndromes o trastornos muy poco comunes. En este sentido, se refiere al lector a otra obra de la editorial McGraw-Hill, *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*, 8th edition, 2012, editada por Lowell A. Goldsmith, Stephen I. Katz, Barbara A. Gilchrest, Amy S. Paller, David J. Leffell y Klaus Wolff.

El texto está dirigido a todos los médicos y demás personal sanitario, lo que incluye estudiantes de medicina, residentes de dermatología, de medicina interna, oncólogos y especialistas en enfermedades infecciosas que atienden enfermedades con manifestaciones cutáneas. Para el médico no dermatólogo es recomendable iniciar con la sección "*Método para el diagnóstico dermatológico*" y "*Perfil del diagnóstico dermatológico*", para familiarizarse con los principios de la nomenclatura dermatológica y con las líneas de pensamiento de la especialidad.

El *Atlas* se ha organizado en cuatro partes, subdivididas en 35 secciones; también se presentan tres apéndices cortos. Cada sección tiene una etiqueta a color que se encuentra en el borde superior de cada página. El objetivo es que sea de utilidad para que el lector encuentre con rapidez la información que requiere, al hojear la obra.

Cada enfermedad se etiqueta con pequeños símbolos para proporcionar información rápida sobre la incidencia (cuadro) y morbilidad (círculos).

□ Poco común	○ Baja morbilidad
◧ No tan común	◐ Morbilidad considerable
■ Común	◉ Enfermedad grave

Por ejemplo, los símbolos ■◉ para el melanoma significan que el melanoma es una enfermedad común y grave. Existen algunas variaciones para esta simbología. Por ejemplo, □➔■ significan que la enfermedad es poco común pero que puede ser común en poblaciones específicas o en regiones endémicas o bien, en brotes epidémicos. Otro ejemplo ◐➔◉ indica que la enfermedad causa morbilidad considerable y que puede ser grave. Además, la mayor parte de las enfermedades se etiquetaron con su código respectivo de la Clasificación Internacional de Enfermedades en sus versiones 9/10 (ICD9/10).

MÉTODO PARA EL DIAGNÓSTICO DERMATOLÓGICO

Existen dos situaciones clínicas diferentes con respecto a la naturaleza de los cambios cutáneos:

I. Los cambios cutáneos son datos *incidentales* en individuos *sanos* y *enfermos*, que se detectan durante la exploración física general habitual.
- "Tumoraciones y manchas": muchas lesiones asintomáticas que no tienen consecuencia médica pueden manifestarse en personas sanas y enfermas y no ser éstas la razón por la que acuden con el médico; cada médico general debe ser capaz de identificar estas lesiones para diferenciarlas de lesiones asintomáticas, pero de importancia, por ejemplo lesiones malignas.
- *Lesiones cutáneas importantes que no han sido notadas por el paciente* pero que no deben ser pasadas por alto por el médico: por ejemplo, nevos atípicos, melanoma, carcinoma basocelular, carcinoma espinocelular, manchas de color café con leche en la enfermedad de von Recklinghausen y xantomas.

II. Los cambios cutáneos son el *síntoma principal* del paciente.
- Problemas "menores": por ejemplo, exantema pruriginoso localizado, "erupciones", exantemas en ingles, nódulos como moles comunes y queratosis seborreica.
- Las "cuatro S": signos cutáneos graves en pacientes enfermos (*serious skin signs in sick patients*).

SIGNOS CUTÁNEOS GRAVES EN PACIENTES ENFERMOS

- **Exantema rojizo generalizado con fiebre**
  - Exantemas virales.
  - Exantemas por rickettsiosis.
  - Exantemas medicamentosos.
  - Infecciones bacterianas con producción de toxinas.
- **Exantema rojizo generalizado con la formación de ampollas y lesiones notables en la boca**
  - Eritema multiforme (mayor).
  - Necrólisis epidérmica tóxica.
  - Pénfigo.
  - Penfigoide ampolloso.
  - Exantemas medicamentosos.
- **Exantema rojizo generalizado con pústulas**
  - Psoriasis pustulosa.
  - Exantemas medicamentosos.
- **Exantemas generalizados con vesículas**
  - Herpes simple diseminado.
  - Herpes zóster generalizado.
  - Varicela.
  - Exantemas medicamentosos.
- **Exantema rojizo generalizado con descamación en todo el cuerpo**
  - Eritrodermia exfoliativa.
- **Habones generalizados con hinchazón de tejidos blandos**
  - Urticaria y angioedema.
- **Púrpura generalizada**
  - Trombocitopenia.
  - Púrpura fulminante.
  - Exantemas medicamentosos.
- **Púrpura generalizada palpable**
  - Vasculitis.
  - Endocarditis bacteriana.
- **Infartos cutáneos múltiples**
  - Meningococemia.
  - Enfermedades gonocócicas.
  - Coagulación intravascular diseminada.
- **Infartos cutáneos localizados**
  - Calcifilaxis.
  - Ateroesclerosis obliterante.
  - Ateroembolia.
  - Necrosis por warfarina.
  - Síndrome de anticuerpos antifosfolípidos.
- **Edema facial inflamatorio con fiebre**
  - Erisipela.
  - Lupus eritematoso.

PERFIL DEL DIAGNÓSTICO DERMATOLÓGICO

A diferencia de otros campos de la medicina clínica, se debe explorar al paciente antes de realizar la anamnesis, porque éste puede ver sus lesiones y por tanto responder al interrogatorio médico de manera poco fidedigna al añadir su propia interpretación del origen o causa de las erupciones cutáneas. Así, la precisión diagnóstica es mayor cuando se realiza una exploración objetiva sin ideas preconcebidas. Sin embargo, la anamnesis siempre debe llevarse a cabo, pero si se obtiene durante la exploración física o después de la misma, puede estar más coordinada y dirigida siguiendo los datos objetivos que se hayan encontrado. Así,

reconocer, analizar e interpretar de manera apropiada las lesiones cutáneas es una condición *sine qua non* del diagnóstico dermatológico.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Aspecto: incómodo, "tóxico", por estado general.
Signos vitales: pulso, frecuencia respiratoria, temperatura.
Piel: "Aprender a leer". Debe explorarse la totalidad de las lesiones cutáneas y esto debe incluir las mucosas, regiones genital y anal, cabello, uñas y ganglios linfáticos periféricos. La exploración de la piel es como leer un libro de texto. Las lesiones cutáneas básicas son como letras del alfabeto: su forma, color, aspecto de los bordes y otras características combinadas darán origen a palabras y su distribución y ubicación corresponden a una oración o párrafo. El prerrequisito del diagnóstico dermatológico es el reconocimiento de 1) tipo de lesión cutánea, 2) color, 3) aspecto de los bordes, 4) consistencia, 5) forma, 6) disposición y 7) distribución de las lesiones.

Reconocimiento de las letras: tipos de lesiones cutáneas

- **Mácula** (del latín: *macula*, "mancha"). Una mácula es un área circunscrita de cambio de color en la piel sin elevación o depresión. Por tanto, no es palpable. Las máculas pueden estar bien o mal definidas. Las máculas pueden ser de cualquier tamaño o color (imagen I-1). Blancas como en el vitíligo; pardas como en las manchas de color café con leche; azulosas como en las manchas mongólicas o rojizas como ocurre en las anomalías vasculares permanentes como en las manchas en color rojo vinoso o las dilataciones capilares por inflamación (eritema). La presión a través de una lámina de vidrio (diascopia) en el borde de una lesión rojiza detecta la extravasación de eritrocitos. Si el color rojo permanece bajo presión por la laminilla, la lesión es purpúrica, es decir, es consecuencia de la extravasación de eritrocitos; si desaparece el color rojizo, la lesión se debe a la dilatación vascular. Un exantema formado de máculas se denomina *exantema macular*.
- **Pápula** (del latín: *papula*, "grano"). Una pápula es una lesión superficial, elevada, sólida, por lo general con <0.5 cm de diámetro. La mayor parte de ellas se encuentra elevada sobre el plano de la piel circundante (imagen I-2). Una pápula es palpable. Puede estar bien o mal definida. En las pápulas la elevación es causada por depósitos metabólicos o producidos localmente por medio de infiltrados celulares localizados, inflamatorios o no inflamatorios, o

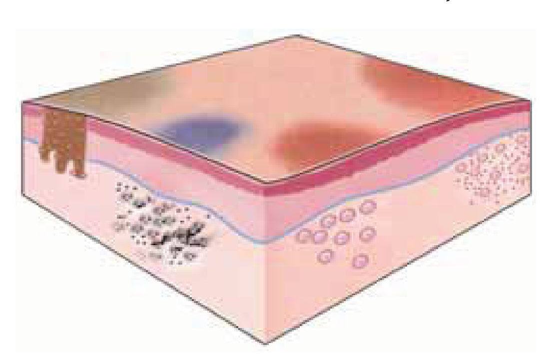



Imagen I-1. Mácula

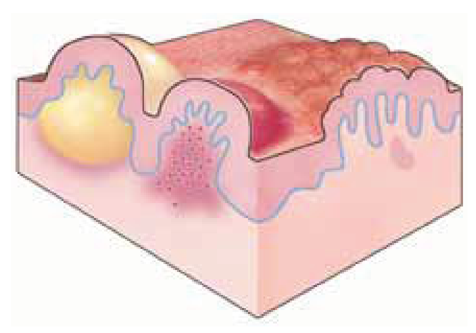



Imagen I-2. Pápula

bien, por hiperplasia de elementos celulares locales. Las pápulas superficiales están bien delimitadas. Una pápula cutánea profunda tiene bordes poco delimitados. Las pápulas pueden tener forma de cúpula, cónica o aplanada (como en el liquen plano) o bien, consistir de múltiples elevaciones pequeñas, muy cercanas, que se conocen como *vegetaciones* (imagen I-2). Un exantema formado por pápula se conoce como *exantema papular*. Los exantemas papulares también pueden agruparse ("liquenoide") o ser diseminados (dispersos). La confluencia de pápulas ocasiona el desarrollo de elevaciones más grandes, por lo general con borde superior plano, circunscritas, con patrón de meseta, conocidas como placas. Véase más adelante.

- **Placa.** Una placa es una elevación en meseta por arriba de la superficie cutánea que ocupa áreas de superficie corporal relativamente grandes en comparación con su altura por arriba de la piel (imagen I-3). Suele ser una lesión bien definida. Con frecuencia se forma por la confluencia de pápulas, como ocurre en la psoriasis. La *liquenificación* es la formación de una placa grande menos definida, donde la piel tiene un aspecto engrosado y se acentúan los bordes cutáneos. La liquenificación ocurre en casos de dermatitis atópica, dermatitis eccematosa, psoriasis, liquen simple crónico y micosis fungoides. El término *placa* también hace referencia a una elevación menor, apenas un poco más elevada que una mácula, como las lesiones que se observan en la parapsoriasis o en el sarcoma de Kaposi.
- **Nódulo** (del latín: *nodulus*, "nudo pequeño"). Un nódulo es una lesión palpable, sólida, redondeada o elipsoidal que es más grande que una pápula (imagen I-4) que puede afectar la epidermis, dermis o tejido subcutáneo. La profundidad de la afectación y el tamaño hace la diferencia en el nódulo de la pápula. Los nódulos son consecuencia de infiltrados inflamatorios, neoplasias o depósitos metabólicos en la dermis o tejido subcutáneo. Los nódulos pueden encontrarse bien definidos (superficiales) o mal definidos (profundos); si se localizan en el tejido

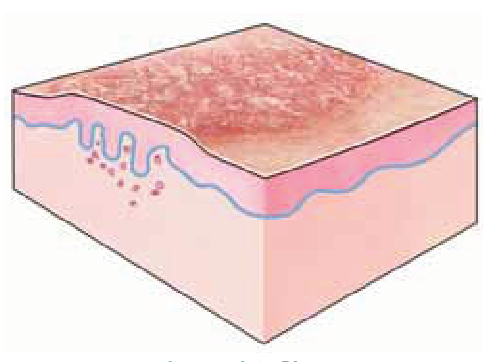
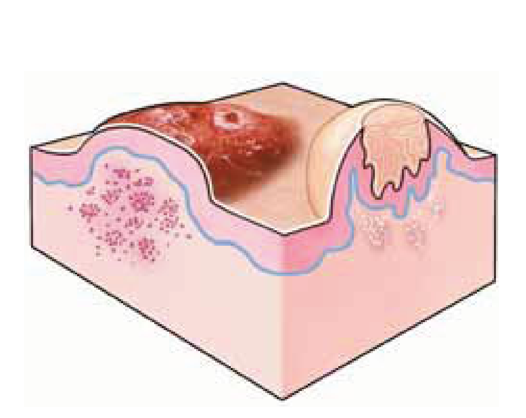




Imagen I-3. Placa



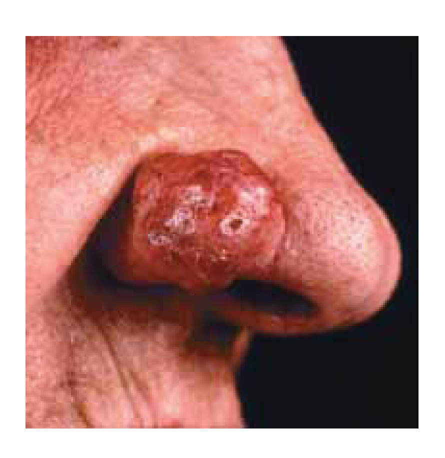


Imagen I-4. Nódulo

subcutáneo, a menudo pueden palparse más que observarse. Los nódulos pueden tener consistencia dura o blanda a la palpación. Se encuentran en forma de cúpula o lisos o bien, tienen una superficie verrugosa o una depresión central umbilicada.

- **Habón o roncha.** Una roncha es una pápula o una placa de color rojizo pálido, cuya porción superior tiene aspecto redondeado o plano, evanescente, que desaparece en 24 a 48 h (imagen I-5). Es ocasionada por edema en la porción capilar de la dermis. Los habones pueden tener un aspecto redondeado, espiral o irregular con seudópodos; cambian con rapidez de forma y tamaño por el edema papilar cambiante. Un exantema formado por ronchas se conoce como *exantema urticariforme* o *urticaria*.
- **Vesícula-ampolla** (del latín: *vesicula*, "vejiga pequeña" o *bulla*, "burbujas"). Una vesicula (<0.5 cm) o ampolla (>0.5 cm) es una cavidad superficial circunscrita, elevada, que contienen líquido (imagen I-6). Las vesículas tienen forma de cúpula (como las que se observan en la dermatitis de contacto, dermatitis herpetiforme) umbilicadas (como en el herpes simple) o flácidas (como en el pénfigo). A menudo, la porción superior de la vesícula/ampolla es tan delgada que es transparente y puede observarse el suero o la sangre contenida en la cavidad. Las vesículas que contienen suero son de color amarillento; las que contienen sangre son de color rojizo a negruzco. Las vesículas y ampollas se originan de la separación de varios niveles de la piel superficial; la separación puede ser subcorneal o en la epidermis visible (p. ej., vesículas intraepidérmicas) o en la interfaz entre la epidermis y la dermis (subcutáneas), como se muestra en la imagen I-6. Como las vesículas/ampollas siempre son superficiales, por lo general están bien definidas. Un exantema formado por vesículas se conoce como *exantema vesicular*, mientras aquél formado principalmente por ampollas se denomina *exantema ampolloso*.

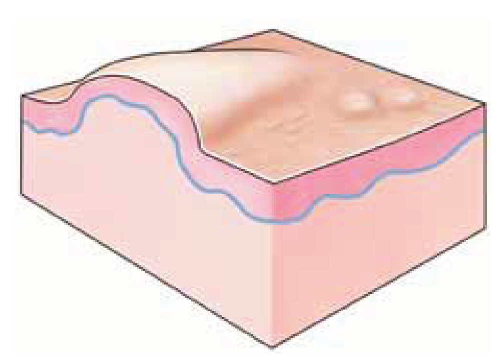


Imagen I-5. Habón o roncha



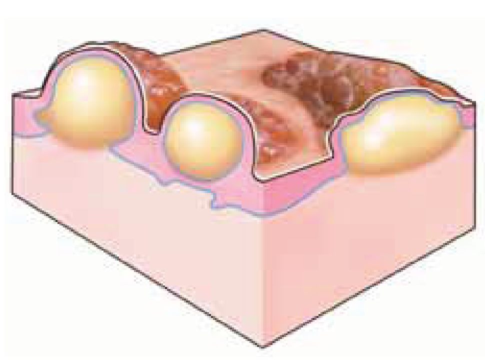


Imagen I-6. Vesícula



- **Pústula** (del latín: *pustula*). Una pústula es una cavidad superficial circunscrita de la piel que contiene exudado purulento (imagen I-7), que puede ser de color blanquecino, amarillento, verdoso-amarillento o hemorrágico. Las pústulas difieren de las vesículas en que no son de color claro y pueden tener contenido turbio. Este proceso puede originarse de folículos pilosos o en forma independiente. Las pústulas pueden variar de tamaño y forma. Suelen tener una forma de cúpula, pero las pústulas foliculares pueden tener aspecto cónico y suelen contener un cabello en el centro. Las lesiones vesiculares del herpes simple y las infecciones por el virus de la varicela-zóster pueden ser de tipo pustuloso. Un exantema formado por pústulas se conoce como *exantema pustuloso*.
- **Costra** (del latín: *crusta*, "corteza o cáscara"). Las costras se desarrollan cuando el suero, sangre o exudado purulento se seca sobre la superficie cutánea (imagen I-8). Las costras pueden ser delgadas, delicadas y friables o bien, pueden ser gruesas y adherentes. Las costras son de color amarillento cuando se forman por el suero reseco; de color verdoso o amarillento y en verdoso cuando se forman por exudado purulento; son pardas, de color rojo oscuro o negruzco cuando se forman a partir de la sangre. Las costras superficiales ocurren cuando partículas de color ámbar, delicadas, brillantes se depositan en la superficie de la piel y suelen ser características de impétigo. Cuando el exudado involucra toda la epidermis, las costras pueden ser gruesas y adherentes y pueden acompañarse de necrosis de los tejidos profundos (p. ej., de la dermis), trastorno conocido como *ectima*.
- **Descamación** (del latín: *squama*, "escamas"). La descamación es consecuencia del desprendimiento del estrato córneo (imagen I-9). Pueden ser hojuelas grandes (como membranas, de aspecto pitiriásico) (del griego: *pityron*, "salvado"), adherentes o sueltas. El exantema formado por pápulas con descamación se conoce como *exantema papuloescamoso*.
- **Erosión.** Una erosión es un defecto que sólo afecta la epidermis, sin afectar la dermis (imagen I-10); a diferencia de la úlcera, que siempre cura con la formación de cicatrices (véase más adelante), una erosión cura sin formación de cicatrices. Una erosión se encuentra bien definida, es de color rojizo y exuda líquido. Hay erosiones superficiales, subcorneales porque afectan sólo la epidermis, además de relaciones profundas, cuya base se encuentra en la región papilar de la dermis (imagen I-10). Con excepción de las agresiones físicas, las erosiones siem-

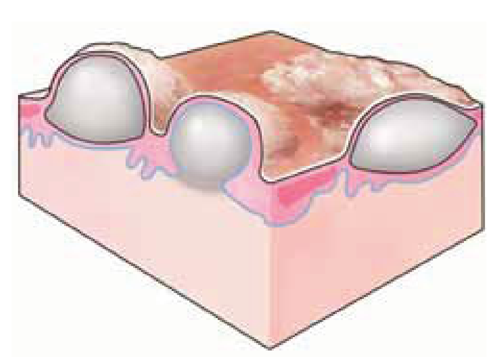


Imagen I-7. **Pústula**



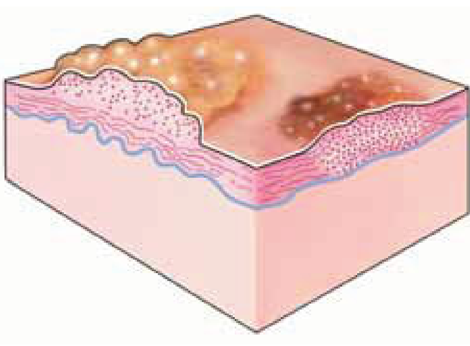


Imagen I-8. **Costra**



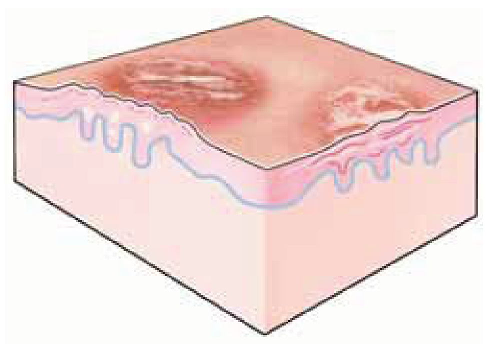


Imagen I-9. **Descamación**



pre son consecuencia de separación entre las capas de la epidermis o subepidérmicas y por tanto son consecuencia de vesículas o ampollas.

- **Úlcera** (del latín: *ulcus*). Una úlcera es una lesión cutánea que se extiende hacia la dermis o más profunda (imagen I-11) hacia el tejido subcutáneo y siempre ocurre en el tejido con alteración patológica. Una úlcera siempre es secundaria a algún trastorno. La alteración patológica de los tejidos que da origen a una úlcera suele observarse en el borde o en la base de la úlcera y es útil para determinar su causa. Otras características útiles en este sentido son la elevación de los bordes, depresión de los mismos, consistencia dura o aspecto esponjoso; la ubicación de la úlcera, presencia de secreción y las características topográficas, como la presencia de nódulos, excoriaciones, varicosidades, distribución del vello corporal, presencia o ausencia de sudor y la presencia de pulsos arteriales. Una úlcera siempre cura con formación de cicatriz.

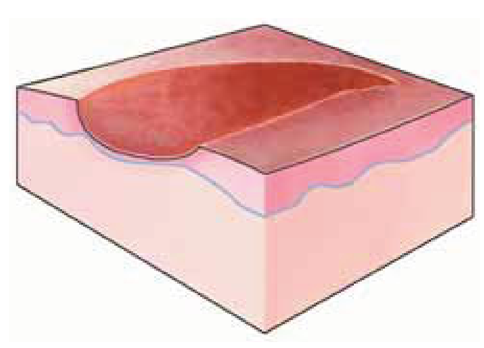


Imagen I-10. **Erosión**



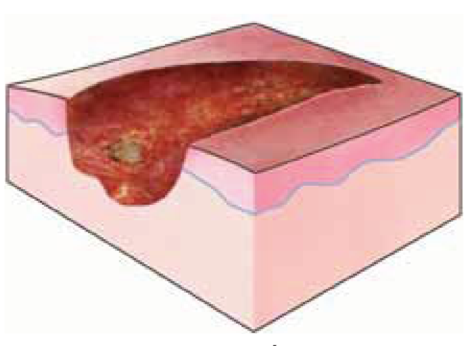


Imagen I-11. **Úlcera**



- **Cicatriz.** Una cicatriz es la sustitución con tejido fibroso de un defecto por una úlcera o herida previa. Las cicatrices pueden ser hipertróficas y duras (imagen I-12) o atópicas y de consistencia blanda con adelgazamiento o pérdida de todos los compartimientos hísticos de la piel (imagen I-12).
- **Atrofia.** Este término hace referencia a la disminución de algunas o de todas las capas de la piel (imagen I-13). La atrofia epidérmica se manifiesta por adelgazamiento de la epidermis, la cual puede tornarse transparente, revelando los vasos papilares y subpapilares; hay pérdida de la textura cutánea y plegamiento de la piel. En la atrofia dérmica, hay pérdida del tejido conjuntivo de la dermis y la lesión se encuentra deprimida (imagen I-13).
- **Quiste.** Un quiste es una cavidad que contiene líquido o que es sólida o semisólida (imagen I-14) y puede ser superficial o profunda. A la inspección tiene un aspecto esférico, más a menudo como una pápula o nódulo con forma de cúpula, pero a la palpación tiene consistencia elástica. Está recubierto por un epitelio y a menudo tiene una cápsula fibrosa; dependiendo de su contenido es el color de la piel; el color puede ser amarillento, rojizo o violáceo. Un quiste epidérmico que produce material queratinoso y un quiste piloso que está recubierto por un epitelio con múltiples capas, se muestran en la imagen I-14.

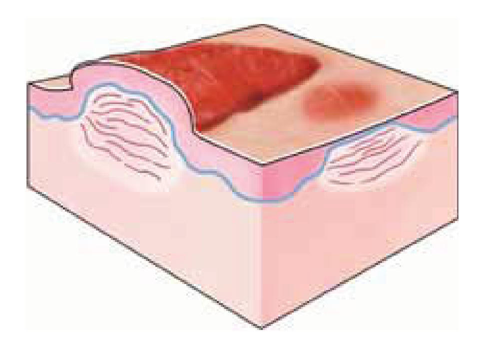



Imagen I-12. Cicatriz

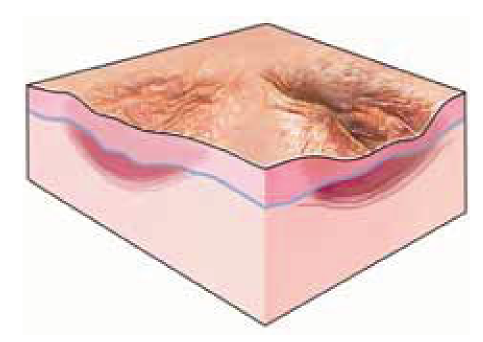
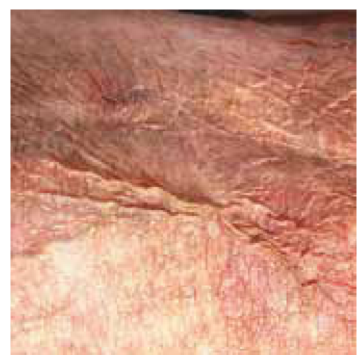



Imagen I-13. Atrofia

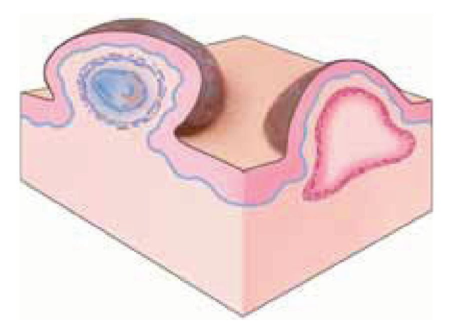



Imagen I-14. Quiste

Acomodando las letras para formar palabras: características adicionales para identificar las lesiones

- **Color.** Rosadas, rojizas, violáceas (las lesiones purpúricas no palidecen con la presión con una laminilla de cristal [diascopia]), blanquecinas, oscuras, pardas, negruzcas, azulosas, grisáceas y amarillentas. El color puede ser uniforme o variado.
- **Bordes.** Bien definidos (pueden dibujarse con la punta de un lápiz) o mal definidos.
- **Forma.** Redondeada, oval, poligonal, policíclicas, anulares, irregulares, umbilicadas.
- **Palpación.** Debe tomarse en consideración 1) *consistencia* (blandas, firmes, duras, fluctuantes), 2) *variaciones en la temperatura* (calientes, frías) y 3) *movilidad*. Obsérvese la presencia de *dolor a la palpación* y debe valorarse la *profundidad de la lesión* (p. ej., térmica o subcutánea).

Formando oraciones y comprendiendo el texto: valoración de la disposición, patrones y distribución

- **Número.** Lesiones únicas o múltiples.
- **Disposición.** Las lesiones múltiples pueden estar 1) *agrupadas*: herpetiforme, arciforme, anular, reticulada (en forma de malla), lineal, irregular o 2) *diseminada*: dispersa, con lesiones aisladas.
- **Confluencia.** Presente o ausente.
- **Distribución.** Considere 1) *extensión*: aisladas (lesiones únicas), localizadas, regionales, generalizadas, universales y 2) *patrón*: simétricas, áreas expuestas, sitios de presión, regiones intertriginosas, localización folicular, aleatoria, en el trayecto de los dermatomas o de las líneas de Blaschko.

En el cuadro I-1 se proporcionan algoritmo que muestra la forma de proceder.

ANTECEDENTES

Demográficos. Edad, grupo étnico, género, ocupación.

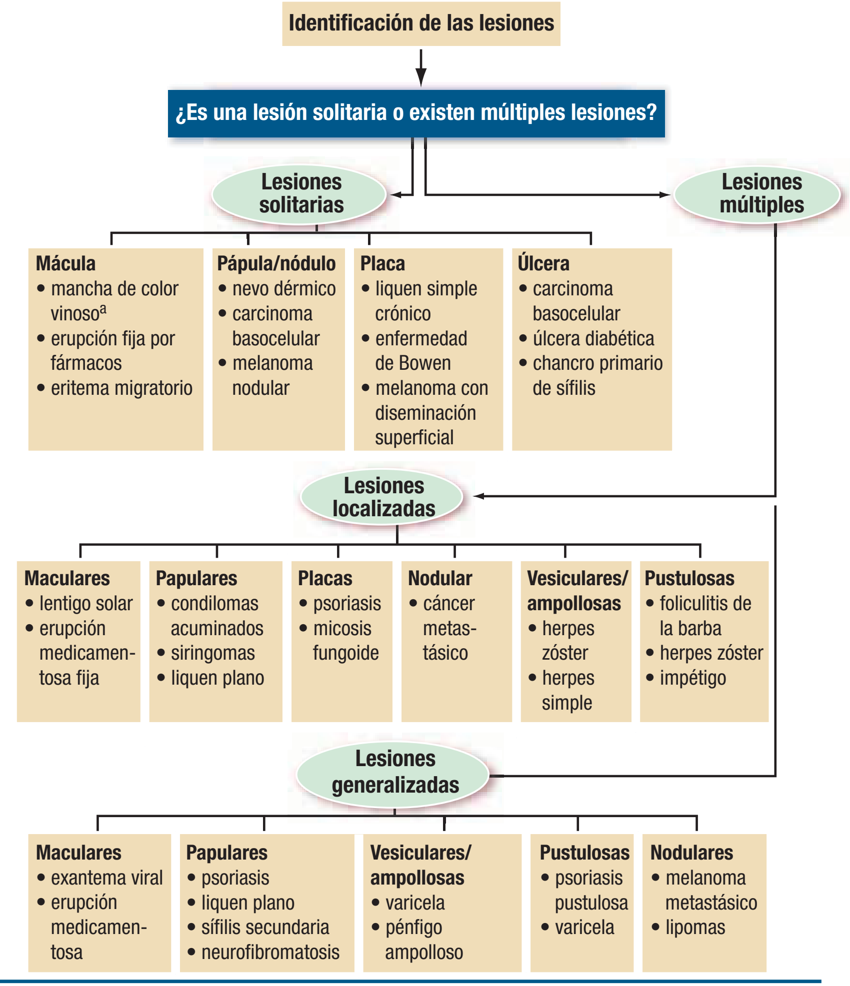
Antecedentes

1. **Síntomas generales.**
   - Síndrome de “enfermedad aguda”: cefaleas, escalofríos, fiebre, debilidad.
   - Síndrome de “enfermedad crónica”: fatiga, debilidad, anorexia, pérdida de peso, malestar general.
2. **Antecedentes de las lesiones cutáneas. Siete preguntas fundamentales:**
   - ¿Cuándo? Tiempo de inicio.
   - ¿Dónde? Sitio de inicio.
   - ¿Duele o se acompaña de prurito? Síntomas.
   - ¿Se ha diseminado? (patrón de diseminación). Evolución.
   - ¿Cómo han cambiado las lesiones individuales? Evolución.
   - Factores desencadenantes. Calor, frío, luz solar, ejercicio, antecedentes de viajes, ingestión de fármacos o drogas, embarazo, estacional.
   - ¿Tratamientos previos? Tópicos y sistémicos.
3. **Antecedentes generales del padecimiento actual dependiendo de la situación clínica, con atención particular a los síntomas generales y prodrómicos.**
4. **Antecedentes personales patológicos.**
   - Operaciones.
   - ¿Enfermedades (hospitalización)?
   - Alergias, en especial alergias a fármacos.
   - Medicamentos (pasados y actuales).
   - Hábitos (tabaquismo, consumo de alcohol, abuso de drogas).
   - Antecedentes de atopia (asma, fiebre del heno, eccema).
5. **Antecedentes heredofamiliares (en particular psoriasis, atopia, melanoma, xantomas, esclerosis tuberosa).**
6. **Antecedentes sociales con particular atención a la ocupación, pasatiempos, exposiciones, viajes, uso de drogas inyectables.**
7. **Antecedentes sexuales: factores de riesgo para VIH: transfusiones sanguíneas, drogas intravenosas, actividad sexual, múltiples parejas sexuales, enfermedades de transmisión sexual.**

REVISIÓN DE LOS SÍNTOMAS

Debe realizarse según esté indicado con base en la situación clínica, con particular atención a la posible conexión entre los signos y enfermedades de otros aparatos y sistemas (p. ej., síntomas reumáticos, mialgias, artralgias, fenómeno de Raynaud, síntomas del síndrome de *sicca*).

CUADRO I-1 ALGORITMO PARA LA VALORACIÓN DE LESIONES CUTÁNEAS



[a]Las enfermedades señaladas con viñetas son ejemplos.

ESTUDIOS CLÍNICOS Y DE LABORATORIO, ESPECIALES PARA EL DIAGNÓSTICO DERMATOLÓGICO

TÉCNICAS ESPECIALES UTILIZADAS EN LA VALORACIÓN CLÍNICA

Uso de lupas de mano. Para examinar las lesiones y obtener el detalle morfológico fino, es necesario utilizar lupas de mano (7×) o microscopio binocular (5× a 40×). El uso de lupas es de especial utilidad en el diagnóstico de lupus eritematoso (tapones foliculares), liquen plano (estrías de Wickham), carcinoma basocelular (translucidez y telangiectasias) y melanoma (cambios sutiles en el color, en especial de color grisáceo o negro); éstos se observan mejor después de la aplicación de una gota de aceite mineral. Más adelante se revisa el uso del dermatoscopio (véase la sección "Dermoscopia").

La *iluminación oblicua* de una lesión cutánea se realiza en un cuarto oscuro y a menudo se necesita para detectar ligeros grados de elevación o depresión, además de ser útil en la visualización de la configuración superficial de las lesiones y para calcular la extensión de la erupción.

La *iluminación suave* en el cuarto de exploración mejora el contraste entre las lesiones hipopigmentadas o hiperpigmentadas circunscritas y la piel normal.

La *lámpara de Wood* (luz ultravioleta, "luz negra") es de utilidad en el diagnóstico de ciertas enfermedades cutáneas y pilosas y en la porfiria. Con la lámpara de Wood (365 nm) pueden observarse los pigmentos fluorescentes y las diferencias sutiles de color de la pigmentación de la melanina, la lámpara de ergotamina resulta muy útil para estimar la variación en la iluminación de lesiones con relación al color de la piel normal tanto en personas de piel clara como de piel oscura; por ejemplo, las lesiones que se observan en la esclerosis tuberosa y en la tiña versicolor son hipomelanóticas, aunque no son tan blanquecinas como las lesiones observadas en casos de vitíligo, que son amelanóticas. La hipermelanosis circunscrita, como las pecas y el melasma son mucho más evidentes (más oscuras) bajo la lámpara de Wood. Por el contrario, la melanina dérmica, como la que se encuentra en las manchas mongólicas en la región sacra, no se acentúan bajo la lámpara de Wood. Por tanto, es posible localizar el sitio de melanina al utilizar este tipo de lámpara; *sin embargo, es más difícil o no es posible en pacientes con piel morena u oscura*.

La lámpara de Wood es en particular útil para la detección de fluorescencia en casos de dermatofitosis en la base del cabello (color verde o amarillento) y eritrasma (color rojo coral). Un diagnóstico presuncional de porfiria puede elaborarse si se demuestra la presencia de color rosado y rojizo fluorescente en la orina examinada bajo la luz de la lámpara de Wood; la división de ácido clorhídrico diluido intensifica la fluorescencia.

La *diascopia* consiste en la presión firme de una laminilla de vidrio o una espátula de vidrio sobre una lesión cutánea. El médico encontrará este procedimiento de especial utilidad para determinar si el color rojizo de una mácula o pápula se debe a dilatación capilar (eritema) o a extravasación de sangre (púrpura), la cual no palidece bajo la presión. La diascopia también es útil para la detección del aspecto amarillento-pardo de las pápulas en casos de sarcoidosis, tuberculosis cutánea, linfoma y granuloma anular.

La *dermoscopia* (también conocida como *microscopia de epiluminiscencia*) utiliza una lupa de mano con una fuente de luz integrada con un potencial de magnificación de 10× a 30×; este instrumento se conoce como *dermatoscopio* y permite la inspección sin penetración corporal de capas profundas de la epidermis y estructuras con mayor profundidad. Es de particular utilidad para diferenciar los patrones de crecimiento benignos y malignos en las lesiones pigmentadas. La *dermoscopia digital* es de particular utilidad en la vigilancia de lesiones cutáneas pigmentadas porque las imágenes se almacenan por medios electrónicos y pueden recuperarse y explorarse en fechas posteriores para permitir la comparación tanto cuantitativa como cualitativa y detectar cambios con el paso del tiempo. La dermoscopia digital utiliza programas de análisis de imagen por computadora que proporcionan 1) mediciones objetivas de los cambios; 2) almacenamiento rápido, recuperación y transmisión de las imágenes a los expertos para una revisión adicional (teledermatología), y 3) extracción de las características morfológicas para análisis numéricos. La dermoscopia y la dermoscopia digital requieren capacitación especial.

SIGNOS CLÍNICOS

El *signo de Darier* es "positivo" cuando una lesión macular o ligeramente papular por urticaria pigmentosa (mastocitosis) se torna en una roncha palpable después de frotarla enérgicamente con un instrumento con punta roma como la punta de un bolígrafo. Puede ser necesario esperar 5 a 10 min para la aparición de la roncha.

El *signo de Auspitz* es "positivo" cuando el rascado o legrado ligero de una lesión con descamación revela hemorragia puntiforme en las lesiones. Esto sugiere psoriasis, pero no es un signo específico.

El *fenómeno de Nikolsky* es positivo cuando la epidermis se separa de la dermis por la aplicación de presión lateral con un dedo, dando origen a una erosión. Es un signo diagnóstico importante de trastornos con acantólisis, como el pénfigo o el síndrome de piel escaldada por estafilococo (SSS) u otros trastornos con formación de vesículas o epidermonecróticos, como la necrólisis epidérmica tóxica.

PRUEBAS CLÍNICAS

La *prueba del parche* se utiliza para documentar y validar el diagnóstico de sensibilización alérgica de contacto y para identificar el agente causal. Las sustancias a probar se aplican a la piel en contenedores superficiales (cámaras de Finn), fijadas con cinta adhesiva y las cuales se dejan colocadas por 24 a 48 h. La hipersensibilidad de contacto mostrará una reacción papulovesicular que se desarrolla en 48 a 72 h cuando se leen las pruebas. Es un método singular de reproducción *in vivo* de la enfermedad en proporciones diminutas, porque la sensibilización afecta toda la piel y por tanto puede desencadenarse en un sitio cutáneo cualquiera. La prueba es sencilla y más segura que la exposición "de prueba" a un alergeno no conocido, para lo cual se aplica el antígeno en bajas concentraciones en áreas pequeñas de la piel por periodos cortos de tiempo (Sección 2).

La *prueba de fotoparche* es una combinación de pruebas de parche y radiación ultravioleta del sitio estudiado y se utiliza para documentar una fotoalergia (Sección 10).

Las *pruebas por punción* se utilizan para determinar la presencia de alergias de tipo I. Se aplica una gota de solución que contiene una pequeña cantidad del alergeno en la piel y ésta se perfora a través de la gota con una aguja. La perforación no debe rebasar la región papilar de la dermis. Aparece una reacción positiva en

forma de un habón en término de 20 min. El paciente debe permanecer en observación en busca de una posible reacción anafiláctica.

El procedimiento de *acetoblanqueamiento* facilita la detección de verrugas vulgares o del pene subclínicas. Una gasa saturada con solución de ácido acético al 5% (o vinagre blanco) se enrolla alrededor del glande o se aplica en el cuello uterino y ano. Después de 5 a 10 min, se explora nuevamente la vulva o el pene con una lupa con aumento de 10×. Las verrugas adquieren el aspecto de pequeñas pápulas blanquecinas.

EXÁMENES DE LABORATORIO

Examen microscópico de la descamación, costras, suero y cabello

La *tinción de Gram* de extendidos y los *cultivos de exudados y de muestras de tejidos* debe realizarse en lesiones que se sospecha son causadas por infecciones por bacterias o levaduras (*Candida albicans*). Las úlceras y nódulos requieren biopsia con bisturí, en la cual el borde de tejido consiste de las tres capas de la piel; las muestras de biopsia se dividen en una mitad para estudio histopatológico y otra mitad para cultivo. Las muestras de tejido son trituradas en un mortero estéril y se cultivan en busca de bacterias (lo que incluye micobacterias típicas y atípicas) así como de hongos.

El *estudio microscópico* de los micelios debe realizarse de la porción más superior de las vesículas o de las escamas (de preferencia tomando la muestra de los bordes activos) o del cabello, en el caso de las dermatofitosis. El tejido se expone a una solución de hidróxido de potasio al 10 a 30% y se calienta con suavidad. Las hifas y las esporas se caracterizan por su birrefringencia (fig. 26-24). Deben realizarse cultivos para hongos con medio de Sabouraud (Sección 26).

El *estudio microscópico de las células obtenidas de la base de las vesículas* (preparación de Tzanck) puede revelar la presencia de células acantolíticas en las enfermedades por acantosis (p. ej., pénfigo o síndrome de piel escaldada por estafilococo) o por células epiteliales gigantes y células gigantes multinucleadas (que contienen 10 a 12 núcleos) en casos de herpes simple, herpes zóster y varicela. El material de la base de una vesícula obtenida con legrado *suave* con una hoja de bisturí se extiende en una laminilla de vidrio, se tiñe con colorantes de Giemsa o Wright o con azul de metileno y se examina para determinar si existen células acantolíticas o células epiteliales gigantes, las cuales permiten el diagnóstico (fig. 27-33). Además, deben solicitarse cultivos, pruebas de inmunofluorescencia o pruebas de reacción en cadena de polimerasa para herpes.

Diagnóstico por laboratorio de escabiosis. El diagnóstico se establece por la identificación del ácaro, de huevos o de sus heces en raspados de piel obtenidos de las pápulas o de los túneles (Sección 28). Utilizando una hoja de bisturí estéril sobre la que se coloca una gota de aceite mineral estéril, se aplica aceite a la superficie del túnel o de la pápula. Se raspa la pápula o el túnel de manera enérgica para eliminar la totalidad de la pápula; se observarán pequeñas manchas de sangre en el aceite. Se transfiere el aceite a una laminilla y se examina en busca de ácaros, huevecillos y heces. Los ácaros tienen un tamaño de 0.2 a 0.4 mm y tienen cuatro pares de patas (fig. 28-16).

Biopsia de la piel

La biopsia de la piel es una de las técnicas diagnósticas más simples y útiles, por la fácil accesibilidad de la piel y las diversas técnicas de estudio de la muestra extraída (p. ej., estudio histopatológico, inmunopatología, reacción en cadena de polimerasa y microscopia electrónica).

La selección del sitio de la biopsia se basa principalmente en la etapa de la erupción y las lesiones en etapas iniciales suelen ser más típicas; esto es de especial importancia en erupciones vesículo-ampollosas (p. ej., pénfigo y herpes simple) en las cuales las lesiones no deben tener más de 24 h de evolución. Sin embargo, las lesiones antiguas (dos a seis semanas) a menudo son más características como en el caso del lupus eritematoso discoide.

Una técnica común para obtener la biopsia diagnóstica es el uso de un sacabocados de 3 a 4 mm, con un pequeño bisturí tubular que tiene el aspecto de un sacacorchos y con el cual, mediante la aplicación de movimientos de rotación entre los dedos pulgar e índice, se realizan cortes a través de la epidermis, dermis y tejido subcutáneo; la base se corta con tijera. Si están indicados los estudios de inmunofluorescencia (p. ej., en enfermedades ampollosas o lupus eritematoso), se necesita un medio especial para el transporte a laboratorio.

Sin embargo, para los nódulos debe extirparse una mayor cantidad de tejido mediante ablación, incluyendo el tejido subcutáneo. Además, cuando está indicado, las lesiones deben cortarse por la mitad, con una de ellas enviada para estudio histopatológico y la otra mitad en un contenedor estéril para la realización de cultivos de bacterias y hongos o bien, para la utilización de medios de cultivo o de fijación especiales o incluso para el examen inmunohistopatológico por congelación.

Las muestras para microscopia de luz deben fijarse de inmediato en soluciones de formol con amortiguamiento neutro. La muestra debe acompañarse por un resumen breve pero detallado de la historia clínica y de la descripción de las lesiones. La biopsia está indicada para *todas* las lesiones que se sospecha podrían ser neoplásicas, en todas las enfermedades ampollosas con el uso simultáneo de pruebas de inmunofluorescencia y en todos los trastornos dermatológicos en los cuales no es posible realizar un diagnóstico específico mediante la simple exploración clínica.

PARTE I

Trastornos que se presentan en la piel y mucosas

SECCIÓN 1

Trastornos de las glándulas sebáceas y de las glándulas apocrinas



Acné vulgar (acné común) y acné quístico ICD-9: 706.1 ∘ ICD-10: L70.0

□ ● → ◐

- Trastorno inflamatorio de las unidades pilosebáceas, muy común.
- Aparecen en ciertas áreas del cuerpo (cara, tronco, rara vez en las nalgas).
- Más frecuente en adolescentes.
- Se manifiesta como comedones, papulopústulas, nódulos y quistes.
- Ocasiona cicatrices hundidas, deprimidas o hipertróficas.

Epidemiología

Ocurrencia. Muy común, afecta casi 85% de la población joven.
Edad de inicio. Pubertad; puede aparecer a partir de los 25 años de edad o en personas de mayor edad.
Género. Más grave en varones que en mujeres.
Grupo étnico. Menor incidencia en individuos de origen asiático y africano.
Aspectos genéticos. Existen antecedentes genéticos multifactoriales y predisposición familiar. La mayor parte de los individuos con acné quístico tienen padres con antecedentes de acné grave. El acné grave puede asociarse con el síndrome XYY (poco común).

Patogénesis

Los *factores clave* son la queratinización folicular, andrógenos y *Propionibacterium acnes* (fig. 1-3).

Los tapones foliculares (comedones) evitan el drenaje de sebo; los andrógenos (que se encuentran en concentraciones normales en suero en formas cuantitativa y cualitativa) estimulan a las glándulas sebáceas para producir más sebo. La lipasa bacteriana (de *P. acnes*) convierte los lípidos a ácidos grasos y produce mediadores proinflamatorios (IL-1, TNF-α) que lleva a una respuesta inflamatoria. Hay rotura de las paredes del folículo distendido, y el sebo, lípidos, ácidos grasos, queratinas y bacterias alcanzan la dermis, provocando una respuesta inflamatoria y de cuerpo extraño. Ocurre inflamación intensa que produce cicatrices.
Factores que contribuyen. Aceites minerales que favorecen el acné, rara vez la dioxina y otros compuestos.
Fármacos. Litio, difenilhidantoinato, isoniazida, glucocorticoides, anticonceptivos orales, yoduros, bromuros, andrógenos (p. ej., testosterona), danazol.
Otros. La *tensión emocional* puede causar exacerbaciones. La oclusión y presión de la piel, como al apoyar la cara sobre las manos, es un factor *muy importante* y a menudo no reconocido (acné traumático). El acné no es causado por alimento alguno.

Manifestaciones clínicas

Duración de la lesión. Semanas a meses.
Temporada. A menudo empeora en otoño e invierno.
Síntomas. Dolor en el sitio de la lesión (en especial en lesiones noduloquísticas).
Lesiones cutáneas. Comedones: abiertos (puntos negros) o cerrados (puntos blancos); *acné comedónico* (fig. 1-1). *Pápulas* y *papulopústulas* (pápulas que en su porción superior tienen una pústula; *acné papulopustuloso* (fig. 1-2). *Nódulos* o *quistes*, de 1 a 4 cm de diámetro (fig. 1-4); *acné noduloquístico*. Los nódulos blandos son consecuencia de roturas foliculares repetidas y reencapsulación con formación de abscesos (quistes) y reacción inflamatoria (fig. 1-3). Los nódulos redondeados aislados y los quistes se fusionan para formar montículos lineales y trayectos fistulosos (fig. 1-4). *Senos:* trayectos epitelizados con secreción, por lo general acompañados de acné nodular. *Cicatrices:* con atrofia y depresión de la piel (a menudo con formación de hoyuelos) o cicatrices hipertróficas (en ocasiones queloides). *Seborrea* de la cara y piel cabelluda, a menudo presente y en ocasiones es intensa.

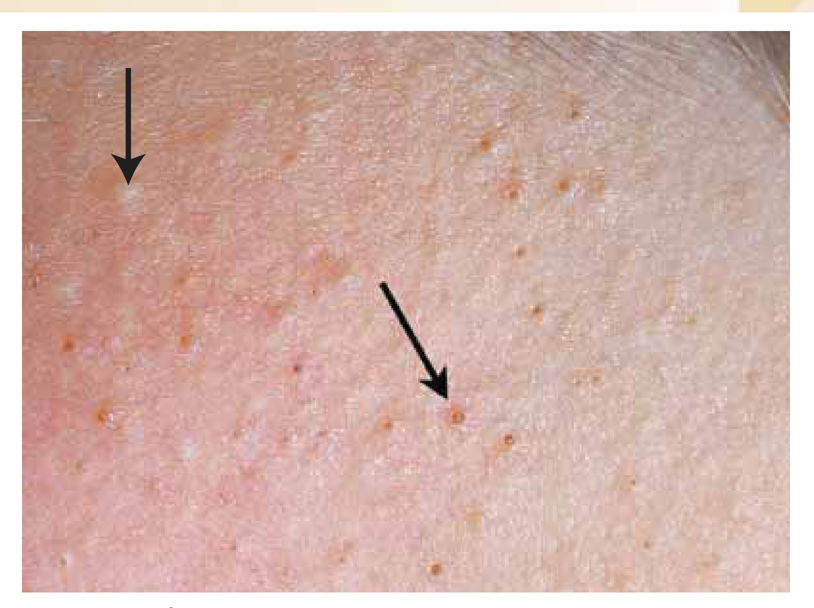


Figura 1-1. Acné vulgar: comedones. Los comedones son tapones de queratina que se forman en los orificios foliculares, con frecuencia asociados con eritema circundante y formación de pústulas. Los comedones asociados con orificios pequeños se conocen como comedones cerrados o "lesiones blanquecinas" (flecha superior); los asociados con orificios grandes se conocen como comedones abiertos o "lesiones negruzcas" (flecha inferior). Los comedones se tratan mejor con retinoides tópicos.



Figura 1-2. Varón de 20 años de edad. En este caso de acné papulopustuloso, algunas pápulas inflamatorias se tornan nodulares y representan las etapas iniciales del acné noduloquístico.

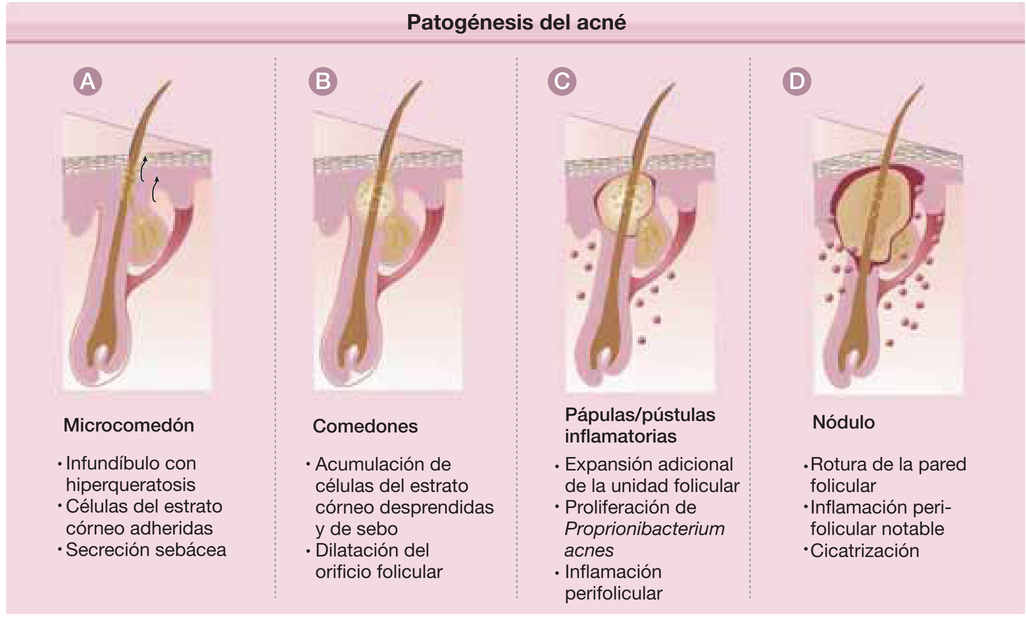


Figura 1-3. Patogénesis del acné. Tomada de [Zaenglein AL et al. Acne vulgaris and acneiform eruptions. In: Goldsmith LA et al. eds. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine.* 8th ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2012.]

Sitios de predilección. Cara, cuello, tronco, porción superior de los brazos, nalgas.

Formas especiales

Acné neonatal. En la nariz y carrillos de recién nacidos y lactantes, relacionado con el desarrollo glandular, transitorio y cede en forma espontánea.

Acné excoriado. Por lo general en mujeres jóvenes, relacionado con excoriaciones extensas y cicatrización por problemas emocionales y psicológicos (trastorno obsesivo-compulsivo).

Acné mecánico. Aparición de acné en carrillos, barbilla, frente por apoyar la cara sobre las manos o el antebrazo; también por presión por el casco de fútbol americano.

Acné conglobata. Acné quístico grave (figs. 1-5 y 1-6) con afección más notable en el tronco en comparación a la cara. Nódulos, quistes, abscesos y ulceraciones que se fusionan; también aparecen en la región de las nalgas. Es poco común la remisión espontánea. Rara vez se observa en casos con genotipo XYY o síndrome de ovarios poliquísticos.

Acné fulminante. Varones adolescentes. *Inicio agudo,* acné quístico grave con supuración y *ulceración*; malestar, fatiga, fiebre, artralgias generalizadas, leucocitosis, aumento de la tasa de eritrosedimentación.

Acné tropical. Con foliculitis grave, nódulos inflamatorios, quistes secretantes sobre el tronco y nalgas, en climas tropicales; infección secundaria por *Staphylococcus aureus.*

Acné ocupacional. Por exposición a derivados del alquitrán, aceites, hidrocarburos clorados (véase la sección Cloracné, más adelante). No se restringe a sitios de predilección; puede aparecer en otras regiones del cuerpo (cubiertas) como brazos, piernas y nalgas.

Cloracné. Por exposición a hidrocarburos aromáticos clorados en conductores eléctricos, insecticidas y herbicidas. Los casos muy graves pueden ser ocasionados por accidentes industriales o por envenenamiento intencional (p. ej., dioxinas).

Acné por cosméticos. Por el uso de cosméticos que producen comedores. **Acné por pomada** por lo general en individuos de raza negra que se aplican pomada en el cabello.

Síndrome SAPHO. *S*inovitis, *a*cné fulminante, *p*ustulosis palmoplantar, *h*idradenitis supurativa, hiperqueratosis y *o*steítis; muy poco común.

Síndrome PAPA. Artritis piógena estéril, acné con piodermia gangrenosa. Un trastorno antiinflamatorio hereditario; muy poco común.

Enfermedades similares al acné que no son acné

Acné por esteroides. Sin comedones. Aparece después de la administración tópica o sistémica de glucocorticoides. Foliculitis monomorfa; pápulas eritematosas pequeñas y pústulas en tórax y espalda.

Acné farmacoinducido. Sin comedones. Erupción monomorfa similar a acné ocasionada por difenilhidantoinato, litio, isoniazida, dosis elevadas de complejo



Figura 1-4. Acné noduloquístico. Distribución simétrica en la cara de un adolescente varón. Esta imagen muestra claramente que el acné noduloquístico inicia con comedones (abiertos y cerrados, los cuales pueden observarse en la cara de este paciente) y que se transforman en lesiones papulopustulosas con aumento de tamaño y difusión que ocasiona el acné noduloquístico. Estas lesiones son muy dolorosas y es comprensible que el acné noduloquístico tenga un impacto grave en la vida social de estos adolescentes.

B, inhibidores de factor de crecimiento epidérmico (Sección 23), compuestos halogenados.

Acné estival. Sin comedones. Erupción papular después de la exposición a la luz solar. Por lo general aparece en la frente, hombros, brazos, cuello y tórax.

Foliculitis por gramnegativos. Múltiples pústulas de color amarillento sobre el acné vulgar después de la administración de antibióticos por periodos prolongados.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Nota: los comedones son necesarios para el diagnóstico de cualquier tipo de acné. Los comedones no son una característica de las enfermedades similares al acné (véase antes) y en las siguientes condiciones. **Cara.** Foliculitis por *S. aureus*, seudofoliculitis de la barbilla, rosácea, dermatitis peribucales. **Tronco.** Foliculitis por *Malassezia*, foliculitis por *Pseudomonas* "de tina caliente", foliculitis por *S. aureus* y enfermedades similares al acné (véase antes).

Exámenes de laboratorio

No se necesitan exámenes de laboratorio. En una mayoría abrumadora de pacientes con acné, las concentraciones de hormonas son normales. Si se sospecha un trastorno endocrino, se solicita cuantificación de testosterona libre, hormona foliculoestimulante, hormona luteinizante y DHEAS para descartar hiperaldosteronismo y síndrome de ovarios poliquísticos. El acné resistente al tratamiento puede estar relacionado con hiperplasia suprarrenal congénita (deficiencia de hidroxilasas 11 beta o 21 beta). Si se planifica la administración de tratamiento sistémico con isotretinoína, se cuantifican las concentraciones de transaminasas (ALT, AST), triglicéridos y colesterol.



Figura 1-5. Acné conglobata. En este acné noduloquístico grave hay nódulos grandes, confluentes y quistes que forman montículos lineales que corresponden a los conductos interconectados. Hay formación de pústulas, costras y cicatrización y las lesiones son muy dolorosas.

Evolución

A menudo cede en forma espontánea al inicio de la tercera década de la vida, pero puede persistir hasta la cuarta década de la vida o incluso en mayor edad. Ocurren brotes en invierno y con el inicio de la menstruación. Puede evitarse la cicatrización como secuela del acné por medio de tratamiento, *en especial con el inicio temprano de isotretinoína oral* (véase más adelante).

Tratamiento

El objetivo del tratamiento es retirar los tapones que obstruyen el drenaje, reducir la producción de sebo y tratar la colonización bacteriana. El objetivo a largo plazo es la prevención de la cicatrización.

Acné leve

Uso de antibióticos tópicos (clindamicina y eritromicina) y geles con peróxido de benzoína (2, 5 o 10%). Retinoides tópicos (ácido retinoico, adapaleno, tazaroteno); se requieren instrucciones detalladas con respecto al incremento gradual en la concentración, desde 0.01 a 0.025% y más tarde a 0.05% en forma de líquido, crema o gel.

Es mejor combinar con geles con peróxido de benzoílo-eritromicina.

Nota: la cirugía de acné (extracción de comedones) es útil sólo cuando se realiza de manera apropiada y después del tratamiento previo con retinoides tópicos.

Acné moderado. Se añaden antibióticos al régimen previo. El más eficaz es la minociclina, 50 a 100 mg/día o doxiciclina, 50 a 100 mg cada 12 h, con reducción de la dosis a 50 mg/día conforme mejora el acné. El uso de isotretinoína oral en el acné moderado para prevenir la cicatrización se ha vuelto mucho más común y es eficaz.

Acné grave. Además del tratamiento tópico, el tratamiento sistémico con isotretinoína está indicado para el acné quístico o conglobata o para cualquier otro acné



Figura 1-6. Acné conglobata en el tronco. Nódulos y quistes inflamatorios que se fusionan, dan origen a abscesos e incluso a ulceración. Hay muchas cicatrices recientes seguidas de resolución de las lesiones inflamatorias de la totalidad de la espalda, pero también en el tórax.

resistente al tratamiento. Este retinoide inhibe la función de las glándulas sebáceas y la queratinización es muy eficaz. La isotretinoína oral ocasiona remisión completa en casi todos los casos, es un tratamiento que dura meses o años en la mayor parte de los pacientes.

Indicaciones para el uso de isotretinoína oral. Acné nodular, moderado, resistente al tratamiento.

Contraindicaciones. La isotretinoína es teratógena y es obligada la anticoncepción eficaz. El tratamiento simultáneo con tetraciclina e isotretinoína puede ocasionar seudotumor cerebral (hipertensión intracraneana benigna); por tanto, estos dos medicamentos no deben utilizarse en forma simultánea *bajo ninguna circunstancia.*

Precauciones. Cuantificación de los lípidos, transaminasas (ALT, AST) en sangre antes de iniciar el tratamiento. Casi 25% de los pacientes desarrollan *incremento de las concentraciones de triglicéridos*. Los pacientes pueden desarrollar elevaciones de leves a moderadas de la concentración de transaminasas, que se normalizan con la reducción de la dosis del fármaco. *Ojos*: se han reportado casos de *ceguera nocturna* y los pacientes pueden tener disminución de la *tolerancia a las lentes de contacto. Piel:* puede aparecer un exantema eccematoide por la resequedad inducida por el fármaco y que responde de manera espectacular a la administración de glucocorticoides tópicos de baja potencia (clase III). Casi siempre ocurren resequedad de labios y queilitis, las cuales deben ser tratadas. Muy rara vez ocurre adelgazamiento reversible del cabello y puede ocurrir paroniquia. *Nariz:* resequedad de la mucosa nasal y hemorragias nasales, que ocurren con poca frecuencia. *Otros aparatos y sistemas:* rara vez ocurre depresión, cefalea, artritis y dolor muscular; puede ocurrir pancreatitis. Para complicaciones adicionales poco comunes, revísese la información anexa al producto.

Dosificación. La isotretinoína se administra en dosis de 0.5 a 1 mg/kg en dosis divididas con los alimentos. La mayor parte de los pacientes mejora en 20 semanas con dosis de 1 mg/kg. Estudios recientes sugieren que la dosis de 0.5 mg/kg tiene la misma eficacia.

Otros tratamientos sistémicos para el acné grave. Puede ser necesario el tratamiento adyuvante con glucocorticoides sistémicos para el acné conglobata grave, el acné grave y para los síndromes SAPHO y PAPA. El infliximab, un inhibidor del TNF-α y la anakinra son fármacos en investigación para su uso en estas formas graves y que han demostrado efectos promisorios. *Nota:* para los quistes inflamatorios y los nódulos, es de utilidad la aplicación intralesional de triamcinolona (0.05 ml de una solución con 3 a 5 mg/ml). Dirección electrónica: http://www.aad.org/pamphlets/acnepamp.html

Rosácea ICD-9: 695.3 ◦ ICD-10: L71 □ ● → ◐

- Trastorno acneiforme inflamatorio crónico común que afecta las unidades pilosebáceas faciales.
- Se acompaña de incremento de la reactividad de los capilares, lo que ocasiona rubor y telangiectasias.
- Puede ocasionar engrosamiento de consistencia gomosa de nariz, carrillos, frente o barbilla por la hiperplasia sebácea, edema y fibrosis.

Epidemiología

Ocurrencia. Trastorno común, que afecta a casi 10% de las personas de piel clara.
Edad de inicio. 30 a 50 años; la incidencia máxima ocurre entre los 40 y 50 años.
Sexo. Predominio en mujeres, pero la rinofima ocurre más a menudo en varones.
Grupo étnico. Personas de origen celta (fototipos cutáneos I-II) pero también se observa en personas del sur del Mediterráneo; menos frecuente en personas de piel pigmentada (fototipos cutáneos V y VI, es decir, personas con piel morena oscura o negra).

Estadificación (clasificación de Plewig y Kligman)

Diátesis rosácea: eritema episódico, "rubor facial".
Etapa I: eritema persistente con telangiectasias.
Etapa II: eritema persistente, telangiectasias, pápulas, pústulas pequeñas.
Etapa III: eritema intenso persistente, telangiectasias densas, pápulas, pústulas, nódulos; rara vez edema "sólido" persistente de la región central de la cara.

Nota: no siempre ocurre la progresión de una etapa a otra. La rosácea puede iniciar en la etapa II o III y puede existir superposición de las etapas.

Manifestaciones clínicas

Antecedente de rubor episódico de la cara en respuesta a los líquidos calientes, alimentos condimentados, alcohol y exposición a la luz solar y calor. El acné puede preceder el inicio de la rosácea por años, pero la rosácea por lo general aparece como una enfermedad nueva.
Duración de las lesiones. Días, semanas, meses.
Síntomas cutáneos. Preocupación sobre el aspecto estético facial.
Lesiones cutáneas. Tempranas. Rubor facial patognomónico en "cara roja" (fig. 1-7); pequeñas pápulas y papulopústulas (2 a 3 mm), las pústulas a menudo son pequeñas (≤1 mm) y en el vértice de la pápula (figs. 1-8 y 1-9). *No hay comedones.*
Tardías. Cara roja, con pápulas y nódulos de color rojo oscuro (figs. 1-8 a 1-11). Lesiones dispersas, aisladas. Telangiectasias. Hiperplasia sebácea marcada y linfedema en la rosácea crónica, que causa desfiguración de la nariz, frente, párpados, oídos y barbilla (fig. 1-11).
Distribución. Localización simétrica en la cara (fig. 1-10). Raras veces en el cuello, tórax (área en V), espalda y piel cabelluda.

Lesiones especiales

La *rinofima* (crecimiento nasal), *metofima* (crecimiento de volumen semejante a un cojinete en la frente), *blefarofima* (inflamación de los párpados) y la *otofima* (aumento de volumen de los lóbulos de las orejas que los asemeja a la coliflor) se deben a la hiperplasia marcada de las glándulas sebáceas (fig. 1-11) y fibrosis. A la palpación tienen consistencia blanda, parecida al hule.

Afección ocular

Eritema ocular como consecuencia de blefaritis crónica, conjuntivitis y epiescleritis. La queratitis rosácea, aunque poco común, es un problema grave porque pueden desarrollarse úlceras corneales.

Exámenes de laboratorio

Cultivo bacteriano. Es necesario descartar la infección por *S. aureus.* El raspado puede revelar infestación simultánea por *Demodex folliculorum*.
Dermopatología. Inflamación inespecífica perifolicular y pericapilar con áreas granulomatosas "tuberculoides" ocasionales; dilatación capilar. *Etapas tardías:* hipertrofia difusa del tejido conjuntivo, hiperplasia de las glándulas sebáceas y granuloma epitelioide sin caseificación.

Diagnóstico diferencial

Pápulas/pústulas faciales. Acné (en la rosácea no hay comedones), dermatitis peribucales, foliculitis por *S. aureus*, foliculitis por gramnegativos, infestación por *D. folliculorum*.
Eritema/rubor facial. Dermatitis seborreica, uso prolongado de glucocorticoides tópicos, lupus eritematoso sistémico, dermatomiositis.

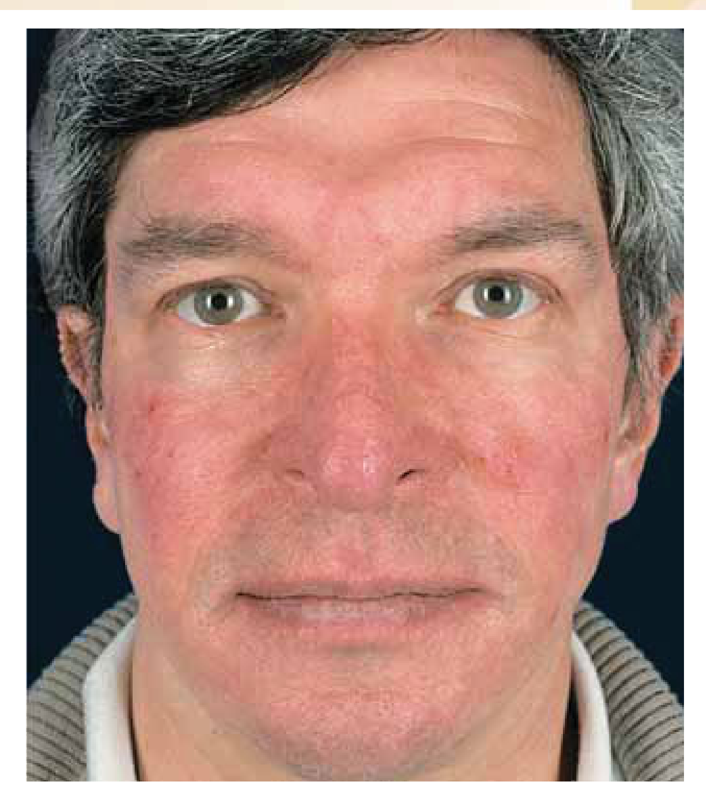


Figura 1-7. Rosácea eritematosa (etapa I). Las etapas iniciales de la rosácea a menudo se manifiestan como eritema episódico que se continúa con eritema persistente y el cual se debe a múltiples telangiectasias pequeñas, lo que ocasiona una cara roja.

Evolución

Prolongada. Son comunes las recurrencias. Después de unos cuantos años, la enfermedad puede desaparecer de manera espontánea; por lo general es de por vida. Los varones y muy pocas mujeres pueden desarrollar rinofima, gnatofima, etcétera.

Tratamiento

Prevención. La reducción notable o la eliminación del alcohol puede ser de utilidad en algunos pacientes.

Tópico

Metronidazol en gel o en crema, 0.75 o 1%, una o dos veces al día.

Antibióticos tópicos (p. ej., eritromicina en gel), pero es menos eficaz.

Sistémico. Los antibióticos orales son más eficaces que el tratamiento tópico.

Minociclina o doxiciclina, 50 a 100 mg una o dos veces al día, como antibiótico de primera línea; muy eficaz. *Tetraciclinas*, 1 a 1.5 g/día en dosis dividida hasta la desaparición de la lesión; después reducir gradualmente a una dosificación de 250 a 500 mg una vez al día; el metronidazol oral en dosis de 500 mg cada 12 h es eficaz.

Tratamiento de mantenimiento. Minociclina o bien doxiciclina, 50 mg/día en días alternos o 250 a 500 mg de tetraciclina.

Isotretinoína oral. Para la enfermedad grave (en especial en etapa III) que no responde a los antibióticos y tratamientos tópicos. Un régimen con dosis bajas de 0.5 mg/kg del peso corporal por día es eficaz en la mayor parte de los pacientes, pero en ocasiones se necesita administrar 1 mg/kg.

Ivermectina. Dosis única de 12 mg por vía oral en caso de infestación masiva por *Demodex*.

Rinofima y telangiectasias. Se tratan con cirugía o cirugía láser con excelentes resultados estéticos. Página electrónica: http://www.aad.org/pamphlets/rosacea.html. El bloqueador beta carvedilol, 6.5 mg dos veces al día ha sido eficaz para reducir el eritema y las telangiectasias.



Figura 1-8. Rosácea. Rosácea moderada a grave en una mujer de 29 años de edad con eritema persistente, telangiectasias y pápulas rojizas (etapa II) así como pústulas pequeñas.



Figura 1-9. Rosácea, etapas II y III. Telangiectasias, pápulas y pústulas y poco de hinchazón en una mujer de 50 años de edad. No hay comedones.



Figura 1-10. Rosácea papulopustulosa (inicios de la etapa III). En esta mujer de 65 años de edad, la rosácea afecta casi la totalidad de la cara, respetando sólo el labio superior y la barbilla. Las pápulas y las pústulas se han fusionado (de nuevo, no hay comedones) y ya se ha producido cierta hinchazón de los carrillos, que se manifiesta como edema "sólido".



Figura 1-11. Rosácea (etapa III). Hay edema "sólido" persistente en la nariz, frente y parte de los carrillos, lo que constituye el síntoma principal. Las pápulas, pústulas y pústulas con costra se encuentran añadidas al edema persistente. La nariz se encuentra aumentada de tamaño y de consistencia gomosa, lo que ya representa una rinofima.

Dermatitis peribucal ICD-9: 695.3 ◦ ICD-10: L71.0   *

- Micropápulas eritematosas aisladas y microvesículas.
- A menudo confluentes en la piel peribucal y periorbitaria.
- Ocurre sobre todo en mujeres jóvenes; puede ocurrir en niños y personas de edad avanzada.

*Poco común.

Epidemiología y etiología

Edad de inicio. 16 a 45 años; puede ocurrir en niños y personas de edad avanzada.
Género. Predominio de mujeres.
Etiología. Se desconoce, pero puede agravarse de manera notable por la administración de glucocorticoides tópicos potentes (fluorados).

Manifestaciones clínicas

Duración de las lesiones. Semanas a meses. Los síntomas cutáneos se perciben como desfiguración estética; en ocasiones prurito o sensación urente, sensación de opresión.
Lesiones cutáneas. Papulopústulas eritematosas de 1 a 2 mm sobre un fondo eritematoso (fig. 1-12) con agrupamiento regular, simétrico. Las lesiones se incrementan en número con confluencia de las lesiones centrales y lesiones satélite (fig. 1-13); pueden aparecer placas confluentes eccematosas con descamación leve. No hay comedones.
Distribución. Al inicio es peribucal. Se respeta el borde nasolabial alrededor del bermellón de los labios (figs. 1-12 y 1-13); en ocasiones en la región periorbitaria (fig. 1-14). Son poco comunes, sólo las lesiones periorbitarias.

Exámenes de laboratorio

Cultivo. Descartar infección por *S. aureus.*

Diagnóstico diferencial

Dermatitis alérgica de contacto, dermatitis atópica, dermatitis seborreica, rosácea, acné vulgar, acné por esteroides.

Evolución

La aparición de las lesiones suele ser subaguda a lo largo de semanas a meses. En ocasiones se diagnostica de manera errónea como dermatitis eccematosa o seborreica y se trata con glucocorticoides tópicos potentes, lo que agrava la dermatitis peribucal o induce acné por esteroides.

Tratamiento

Tópico

Evitar los glucocorticoides tópicos; *metronidazol*, 0.75% en gel, dos veces al día o preparación al 1%, una vez al día; aplicar *eritromicina*, gel al 2% dos veces al día.

Sistémico

Minociclina o doxiciclina, 100 mg/día hasta que desaparezcan las lesiones y continuar con 50 mg/día por otros dos meses (precaución, la doxiciclina causa fotosensibilización) o *tetraciclina*, 500 mg cada 12 h hasta que desaparezcan las lesiones y después se continúa con 500 mg/día por un mes, más tarde con los 250 mg/día por un mes más.



Figura 1-12. Dermatitis peribucales. Afección moderada con confluencia temprana de las pápulas y unas cuantas pústulas en la región peribucal en una mujer joven. Obsérvese que se respeta el borde del bermellón de la boca (unión mucocutánea).



Figura 1-13. Dermatitis peribucal. Ubicación preferencial alrededor de la boca y del pliegue nasolabial y carrillos. Esta mujer de 38 años de edad había recibido tratamiento con corticoesteroides clorados, lo que ocasionó que empeorara la enfermedad.



Figura 1-14. Dermatitis periorbitaria. Obsérvese la presencia de pápulas pequeñas y unas cuantas pústulas alrededor del ojo. Éste es un sitio mucho menos común que las lesiones alrededor de la boca.

Hidradenitis supurativa ICD-9: 705.83 ◦ ICD-10: L73.2




- Enfermedad crónica, supurativa, a menudo cicatrizal de las glándulas apocrinas de la piel.
- Afecta la axila, región anogenital y glande, la piel cabelluda (conocida como *perifoliculitis cicatrizante*).
- Puede asociarse con acné noduloquístico grave y senos pilonidales (también conocido como *síndrome de oclusión folicular*).

Sinónimos: apocrinitis, hidradenitis axilar, absceso de las glándulas sudoríparas apocrinas, acné invertido.

Epidemiología

Edad de inicio. De la pubertad al climaterio.
Género. Afecta más a las mujeres que los varones; se calcula que afecta a casi 4% de la población femenina. Los varones padecen más a menudo afección anogenital y las mujeres axilar.
Grupo étnico. Todos los grupos étnicos.
Herencia. Se ha observado transmisión de la madre a la hija. Las familias suelen tener antecedentes de acné noduloquístico e hidradenitis supurativa que ocurren por separado o en conjunto en familiares cercanos.

Etiología y patogénesis

Etiología. Desconocida. Factores predisponentes: obesidad, tabaquismo y predisposición genética al acné.
Patogénesis. Tapones de queratina en el folículo piloso → dilatación de los folículos pilosos y en consecuencia del conducto apocrino → inflamación → proliferación bacteriana en el folículo dilatado y su conducto → rotura → extensión de la supuración y destrucción del tejido → ulceración y fibrosis, formación de trayectos fistulosos.

Manifestaciones clínicas

Síntomas. Dolor intermitente y dolor a la palpación bien delimitado, relacionado con los accesos.
Lesiones cutáneas. Comedones abiertos, dobles comedones → nódulos o abscesos inflamatorios, eritematosos, *muy dolorosos* → trayecto fistuloso con dolor moderado a intenso a la palpación → cicatrices fibrosas discontinuas, hipertróficas y queloides, contracturas (figs. 1-16 y 1-17). Rara vez linfedema de la extremidad superior afectada.
Distribución. Axilas, mamas, región anogenital, ingles. A menudo bilateral; puede afectar la totalidad de la espalda, nalgas, pectíneo con afección del escroto o vulva (figs. 17-17 y 1-18) y piel cabelluda.
Manifestaciones clínicas asociadas. Acné quístico, seno pilonidal, a menudo obesidad.

Exámenes de laboratorio

Bacteriología. Varios patógenos pueden colonizar o infectar las lesiones en forma secundaria. Estos microorganismos incluyen *S. aureus*, estreptococos, *Escherichia coli*, *Proteus mirabilis* y *Pseudomonas aeruginosa*.
Dermopatología. Oclusión de los folículos pilosos con queratina, dilatación ductal/tubular, cambios inflamatorios limitados al aparato folicular con destrucción del aparato apocrino/ecrino/pilosebáceo, fibrosis, hiperplasia seudoepiteliomatosa en los trayectos fistulosos.

Diagnóstico diferencial

Pápulas, nódulos o abscesos dolorosos en la región inguinal y axilar: furunculosis, ántrax, linfadenitis, rotura de quiste de inclusión, linfadenopatía dolorosa en el linfogranuloma venéreo o enfermedad por arañazo de gato. *También:* linfogranuloma venéreo, donovanosis, escrofulodermia, actinomicosis, trayectos fistulosos y fístulas relacionadas con colitis ulcerosa y enteritis regional.

Evolución y pronóstico

La gravedad varía de forma considerable. Los pacientes con afección leve y recurrente, que sanan en forma espontánea, con nódulos rojizos dolorosos a menudo no buscan tratamiento. Por lo general ocurre una remisión espontánea con la edad (>35 años). Algunos casos presentan evolución lenta y progresiva con morbilidad notable relacionada con dolor crónico, trayectos fistulosos y cicatrización con restricción de la movilidad (figs. 1-17 y 1-18). Complicaciones (poco comunes): fístulas a la uretra, vejiga o recto; anemia, amiloidosis.

Tratamiento

La hidradenitis supurativa no es una simple infección; los antibióticos sistémicos sólo son parte del programa de tratamiento. Se utilizan combinaciones de 1) glucocorticoides intralesionales, 2) cirugía, 3) antibióticos orales y 4) isotretinoína.



Figura 1-15. Hidradenitis supurativa. Muchos comedones abiertos, algunos de los cuales se presentan en pares, lo que constituye un dato característico, asociado con abscesos profundos, sumamente dolorosos y cicatrices antiguas en la axila.



Figura 1-16. Hidradenitis supurativa. Múltiples cicatrices deprimidas y voluminosas con trayectos fistulosos y úlceras grandes en la axila de un varón de 24 años de edad.



Figura 1-17. Hidradenitis supurativa. Cicatrización grave en la región de las nalgas con nódulos inflamatorios dolorosos y fístulas, con trayectos fistulosos. Cuando el paciente se sienta, podría drenar pus a través de los trayectos fistulosos.



Figura 1-18. Hidradenitis supurativa. Este varón de 50 años de edad tiene afección de la totalidad de la piel perigenital y perianal, así como de las nalgas y cara interna de los músculos. Existe una inflamación considerable y la presión libera secreción purulenta de múltiples trayectos fistulosos. El paciente tenía que utilizar pañal, porque cada vez que se sentaba, la secreción drenaba a través de los trayectos fistulosos.

Tratamiento médico

Nódulo y absceso dolorosos agudos. Triamcinolona intralesional (3 a 5 mg/ml) en la pared, seguida de incisión y drenaje del absceso.

Enfermedad crónica de baja intensidad. Antibióticos orales: eritromicina (250 a 500 mg cada 24 h), tetraciclina (250 a 500 mg cada 24 h) o minociclina (100 mg cada 12 horas); o bien, una combinación de clindamicina, 300 mg cada 12 h con rifampicina (300 mg cada 12 h); puede tardar semanas o meses.

Prednisona. A la fecha, si hay dolor e inflamación grave: 70 mg/día por dos o tres días, con reducción gradual de la dosis a lo largo de 14 días.

Isotretinoína oral. No es útil en enfermedad grave, pero puede ser de utilidad en etapas tempranas de la enfermedad para prevenir la obstrucción folicular y cuando se combina con ablación quirúrgica de las lesiones individuales. Los inhibidores del TNF-α (p. ej., infliximab) han mostrado resultados prometedores en casos graves.

Tratamiento quirúrgico

- Incisión y drenaje de los abscesos en etapa aguda.
- Ablación de los nódulos fibrosos crónicos, recurrentes o de los trayectos fistulosos.
- Con enfermedad crónica y extensa, ablación completa de la axila o de la región anogenital afectada hasta la aponeurosis con injerto cutáneo dividido.

Tratamiento psicológico

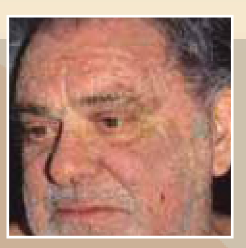
Los pacientes pueden presentar gran depresión por el dolor, manchado de la ropa con secreción purulenta, el olor y el sitio de aparición (región anogenital). Por tanto, deben realizarse esfuerzos para enfrentar la enfermedad, utilizando todas las modalidades posibles.

Enfermedad de Fox Fordyce ■ ●

- Poco común, más frecuente en mujeres después de la pubertad.
- La erupción consiste de pápulas del color de la piel o ligeramente eritematosas, ubicadas en axilas o en la región genitofemoral.
- Muy prodigiosas.
- Son consecuencia del taponamiento del infundíbulo folicular con rotura e inflamación.
- Tratamiento: clindamicina tópica, electrocoagulación, liposucción/legrado.

SECCIÓN 2

Eccema/dermatitis



Los términos *eccema* y *dermatitis* se utilizan de manera intercambiable, denotando una reacción inflamatoria polimorfa que afecta la epidermis y dermis. Existen varias causas y una amplia variedad de manifestaciones clínicas.

El eccema/dermatitis agudos se caracterizan por prurito, eritema y formación de vesículas; el eccema/dermatitis crónicos se caracterizan por prurito, xerosis, liquenificación, hiperqueratosis/descamación y fisuras.

Dermatitis de contacto ICD-9: 692–9 ∘ ICD-10: L25



Dermatitis de contacto es un término genérico aplicado a las reacciones inflamatorias agudas o crónicas por sustancias que se ponen en contacto con la piel. La *dermatitis de contacto por irritantes* (ICD) es causada por irritantes químicos; la *dermatitis de contacto alérgica* (ACD) es causada por un antígeno (alergeno) que desencadena una reacción de hipersensibilidad de tipo IV (celular o tardía).

La dermatitis de contacto por irritantes ocurre después de la exposición única a una sustancia agresora que es tóxica para la piel (p. ej., aceite de ricino) y en casos graves puede ocasionar necrosis. Depende de la concentración del agente agresor y ocurre en todos los individuos, dependiendo de la penetración y grosor del estrato córneo. Existe un umbral de concentración para estas sustancias por arriba del cual causan dermatitis aguda y por debajo del cual no la producen. Esto diferencia la dermatitis de contacto por irritantes de la dermatitis de contacto alérgica, que depende de la sensibilización y ocurre sólo en individuos sensibilizados. Dependiendo del grado de sensibilidad, cantidades pequeñas de la sustancia agresora pueden desencadenar una reacción. La dermatitis de contacto por irritantes es un fenómeno tóxico y se limita al área de exposición y por tanto siempre tiene bordes bien delimitados y no suele extenderse. La dermatitis de contacto alérgica es una reacción inmunitaria que tiende a afectar la piel circundante (fenómeno de diseminación) y puede extenderse más allá de los sitios afectados.

Dermatitis de contacto por irritantes (ICD) ICD-9: 692.9 ∘ ICD-10: L24




- La ICD es una enfermedad localizada, limitada al área expuesta al irritante.
- Es causada por la exposición de la piel a agentes químicos u otros agentes físicos que son capaces de irritar la piel.
- Los irritantes intensos pueden causar reacciones tóxicas, incluso después de una breve exposición.
- La mayor parte de los casos son causados por exposición acumulativa a uno o más irritantes.
- Las manos son a menudo el área más afectada.

CUADRO 2-1 AGENTES IRRITANTES Y TÓXICOS MÁS COMUNES

- Jabones, detergentes, limpiadores para las manos sin agua.
- Ácidos y álcalis: ácido clorhídrico, cemento, ácido crómico, fósforo, óxido de etileno, fenol, sales metálicas.
- Solventes industriales: solventes con alquitrán de hulla, petróleo, hidrocarburos clorados, solventes con alcohol, etilenglicol, éter, trementina, éter etílico, acetona, dióxido de carbono, DMSO, dioxano, estireno.
- Plantas: Euphorbiaceae (tabaibas, flores de pascua, árbol de manzanillo), Ranunculaceae (ranúnculo), Cruciferae (mostaza negra), Urticaceae (ortiga), Solanaceae (pimiento, capsaicina), Opuntia (nopal).
- Otros: fibra de vidrio, lana, ropa sintética, telas retardantes del fuego, papel NCR.

[a]Producen quemaduras químicas y necrosis, si están concentrados.

Epidemiología

La dermatitis de contacto por irritantes es la forma más común de enfermedad cutánea ocupacional, y representa hasta 80% de todos los trastornos cutáneos ocupacionales. Sin embargo, la dermatitis de contacto por irritantes no debe ser de forma obligada un trastorno ocupacional y puede ocurrir en cualquier persona expuesta a una sustancia irritante tóxica para la piel.

Etiología

Agentes etiológicos (cuadro 2-1). Agentes abrasivos, limpiadores, oxidantes; agentes reductores, enzimas de origen animal y vegetal, secreciones, polvos secantes, polvo, tierra, exposición excesiva al agua.

Factores predisponentes. Atopia, piel clara, temperatura (baja), clima (baja humedad), oclusión, irritación mecánica. La dermatitis de contacto por irritantes por cemento tiende a incrementarse en verano en climas húmedos y calientes.

Exposición ocupacional. Los individuos que participan en actividades recreativas o laborales se encuentran en riesgo de dermatitis de contacto por irritantes: trabajadoras domésticas, peinadoras, personal de servicios médicos, dentales y veterinarios, limpieza, exposición floral, agricultura, horticultura, silvicultura, preparación y servicio de alimentos, impresión, pintura, trabajo en metal, ingeniería mecánica, mantenimiento automotriz, construcciones, pesca.

Patogénesis

Irritantes (químicos y físicos), que se aplican por tiempo suficiente y en concentraciones adecuadas.

Los mecanismos que participan en las fases aguda y crónica de la dermatitis de contacto por irritantes son diferentes. Las reacciones agudas son consecuencia del daño citotóxico directo a los queratinocitos. La ICD crónica resulta de exposición repetida que causa daño a las membranas celulares, alteración de la barrera cutánea y produce desnaturalización de proteínas y más tarde toxicidad celular.

DERMATITIS DE CONTACTO AGUDA POR IRRITANTES

Manifestaciones clínicas

Síntomas. Los síntomas (sensación urente, picazón, escozor) pueden ocurrir en términos de unos segundos después de la exposición (síntomas inmediatos), por ejemplo con la exposición a ácidos, cloroformo y metanol. Los síntomas tardíos ocurren en 1 a 2 min, alcanzando su máximo en 5 a 10 min y ceden en forma gradual en 30 min y son causados por sustancias como cloruro de aluminio, fenol, propilenglicol y otras sustancias. En la dermatitis de contacto por irritantes tardía, los síntomas cutáneos no inician hasta 8 a 24 h después de la exposición (p. ej., antralina, óxido de etileno, cloruro de benzalconio) y se acompaña de sensación urente más que de prurito.

Manifestaciones cutáneas. Aparecen minutos después de la exposición o hasta después de 24 h. Las lesiones varían desde eritema a formación de vesículas (figs. 2-1 y 2-2) y causan quemadura con necrosis. El eritema claramente enmarcado y el edema superficial corresponden al sitio de aplicación de la sustancia tóxica (fig. 2-1). Las lesiones no se diseminan más allá del sitio de contacto. En las reacciones más graves, aparecen vesículas y ampollas (figs. 2-1 y 2-2) con formación de erosiones o incluso necrosis franca, como ocurre con soluciones ácidas o alcalinas. No se forman pápulas. La configuración a menudo es anómala o lineal ("efecto del goteo") (fig. 2-1).

Evolución de las lesiones. Eritema con una superficie de aspecto mate (fig. 2-1) → formación de vesículas o de ampollas) (figs. 2-1 y 2-2) → erosión → formación de costra → desprendimiento de la costra y descamación o (en casos de quemadura química) eritema → necrosis → desprendimiento de tejido necrótico → ulceración → cicatrización.

Distribución. Lesiones aisladas, localizadas o generalizadas, dependiendo del tipo de contacto con la sustancia tóxica.

Duración. Días o semanas, dependiendo del daño a los tejidos.



Figura 2-1. Dermatitis de contacto aguda por irritantes después de la aplicación de una crema que contenía nonilvanilamida y éter butoxietílico de ácido nicotínico prescrito para el dolor lumbar. El patrón en estrías indica la aplicación externa. La erupción se caracteriza por eritema masivo con formación de vesículas y ampollas y se limita a los sitios expuestos al agente tóxico.



Figura 2-2. Dermatitis de contacto aguda en la mano, causada por solventes industriales. Hay formación masiva de ampollas en la palma de la mano.

Síntomas generales

Por lo general ninguno, pero con la dermatitis de contacto por irritantes aguda diseminada puede ocurrir "síndrome de enfermedad aguda" con fiebre.

DERMATITIS DE CONTACTO POR IRRITANTES (ICD) CRÓNICA

ICD acumulativa. Más común; se desarrolla con lentitud después de exposiciones repetitivas, aditivas a irritantes leves (agua, jabón, detergentes, etc.), por lo general en las manos. Exposición repetida a sustancias tóxicas o concentraciones subtóxicas de la sustancia agresora → alteración de la función de barrera que permite que incluso concentraciones subtóxicas de la sustancia agresora penetren en la piel y desencadenen una respuesta inflamatoria crónica. Las lesiones (p. ej., frotado repetido de la piel), exposición prolongada al agua o el contacto crónico después de traumatismo físico acumulado (fricción, presión y abrasiones a los individuos) se observan en personas con trabajo manual (*ICD traumático*).

Manifestaciones clínicas

Síntomas. Picazón, escozor, sensación urente y prurito; dolor conforme se desarrollan fisuras.

Manifestaciones cutáneas. Resequedad → formación de grietas → eritema (fig. 2-3) → hiperqueratosis y descamación→ fisuras y formación de costra (fig. 2-4). Los bordes bien delimitados dan origen a una enfermedad con bordes bien definidos con liquenificación.

Distribución. Por lo general en manos (figs. 2-3 y 2-4). Casi siempre inicia en los espacios interdigitales y se disemina a las superficies laterales y dorsales de la mano y más tarde hacia la palma. En amas de casa a menudo inicia en la punta de los dedos (*pulpitis*) (fig. 2-3). Rara vez en otras ubicaciones expuestas a los irritantes o a traumatismos, por ejemplo en violinistas podría aparecer en la mandíbula o cuello o bien, en sitios expuestos como ocurre en la *ICD transmitida por vía aérea* (véase más adelante).

Duración. Crónica, meses años.

Síntomas generales

Ninguno, con excepción de los casos en que ocurre infección. La dermatitis de contacto por irritantes crónica (p. ej., dermatitis de las manos; véase más adelante) puede volverse un problema ocupacional y emocional grave.



Figura 2-3. Dermatitis de contacto crónica causada por irritantes, en una ama de casa. Esta lesión fue consecuencia de la exposición repetida a jabones y detergentes. Obsérvese el aspecto brillante de la punta de los dedos (pulpitis).





Figura 2-4. A) Dermatitis crónica por irritantes, con exacerbación aguda en una ama de casa. La paciente utilizó trementina para limpiarse las manos después de pintar. Eritema, fisuras y descamación. El diagnóstico diferencial se establece con dermatitis de contacto alérgica y psoriasis palmar. Las pruebas de la placa para la trementina dieron resultados negativos. **B) Dermatitis de contacto por irritantes en un trabajador de la construcción que trabajaba con cemento.** Obsérvense la hiperqueratosis, descamación y fisuras. Hay mínima formación de pústulas. Obsérvese que la mano derecha (mano dominante) tenía afección más grave que la izquierda.

Exámenes de laboratorio

Histopatología. En la ICD aguda, ocurre necrosis de células epidérmicas, aparición de neutrófilos, formación de vesículas y necrosis. En la ICD crónica se observa acantosis, hiperqueratosis e infiltrado linfocítico.

Prueba del parche. Son negativas en casos de ICD, a menos que también exista dermatitis de contacto alérgica.

FORMAS ESPECIALES DE ICD

Dermatitis de las manos

La mayor parte de los casos de dermatitis de contacto por irritantes crónica ocurren en las manos y son de tipo ocupacional. A menudo ocurre sensibilización a los alergenos (como sales de níquel o de cromo) en forma tardía y más tarde se añade una dermatitis de contacto alérgica sobre la ICD. Un ejemplo típico es la dermatitis de las manos en trabajadores de la construcción y del cemento. El cemento es alcalino y corrosivo, dando origen a dermatitis de contacto por irritantes crónica (fig. 2-4); las sales de cromo en el cemento producen sensibilización y dan origen a dermatitis de contacto alérgica (fig. 2-6). En tales casos, la erupción puede diseminarse más allá de las manos y puede incluso generalizarse.

ICD transmitida por aire. En forma característica, aparece en cara, cuello o cara anterior del tórax y brazos. Las causas más frecuentes son polvo irritante y sustancias químicas volátiles (amoniaco, solventes, formaldehído, resinas epóxicas, cemento, fibra de vidrio, aserrín proveniente de maderas tóxicas). Ésta debe diferenciarse de la dermatitis por contacto *alérgica* que se transmite a través del aire (fig. 2-11) y la dermatitis de contacto fotoalérgica (Sección 10).

ICD pustular y acneiforme

La ICD puede afectar los folículos y dar origen a pústulas y papulopústulas. Es consecuencia de la exposición a metales, aceites minerales, grasas, líquidos para corte de metales y naftalenos.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

El diagnóstico se basa en la anamnesis y exploración física (lesiones, patrón, sitio). El diagnóstico diferencial es más importante en casos de dermatitis de contacto alérgica (cuadro 2-3). En palmas y plantas de las manos y pies, psoriasis palmoplantar; en sitios expuestos, dermatitis de contacto fotoalérgica.

Evolución y pronóstico

La curación por lo general ocurre en dos semanas después de eliminar el estímulo nocivo; en casos más crónicos, podría necesitarse seis semanas o más. En el caso de ICD ocupacional, sólo una tercera parte de los individuos tiene remisión completa y en dos terceras partes de los casos se necesita reubicación laboral; los individuos con atopia pueden tener peor pronóstico. En caso de niveles subcríticos crónicos de irritantes, algunos trabajadores desarrollan tolerancia.

Tratamiento

Prevención

- Evitar la exposición a irritantes o cáusticos con el uso de ropa protectora (p. ej., lentes protectores, cubiertas, guantes).
- Si ocurre contacto, lavar con agua o con una solución neutralizante débil.
- Cremas como barrera.
- En la dermatitis de contacto ocupacional por irritantes que persiste pese al apego a las medidas antes mencionadas, podría ser necesaria la reubicación laboral.

Tratamiento

Aguda. Identificar y eliminar el agente causal. Apósitos húmedos con solución de Burow, los cuales se cambian cada 2 a 3 h. Las vesículas grandes pueden drenarse, pero *no* se elimina la vesícula. Preparaciones tópicas de glucocorticoides de clases I-II. En casos graves podrían estar indicados los glucocorticoides sistémicos. Prednisona: ciclo de dos semanas, 60 mg iniciales con reducción gradual de la dosis en intervalos de 10 mg.

Subaguda y crónica. Glucocorticoides tópicos potentes (dipropionato de betametasona o propionato de clobetasol) y lubricación adecuada. Conforme ocurre la curación, se continúa con lubricación. Los inhibidores tópicos de la calcineurina como pimecrolimús y tacrolimús no suelen tener la potencia suficiente para suprimir la inflamación crónica en las manos con la intensidad suficiente.

En la dermatitis de contacto por irritantes crónica de las manos, el efecto de tolerancia puede lograrse en la mayor parte de los casos con tratamiento tópico (compresas o baños) o con tratamiento PUVA (pág. 60).

Tratamiento sistémico. Alitretinoína (aprobada en Europa y Canadá) en dosis de 0.5 mg/kg de peso corporal hasta por seis meses. Observar las contraindicaciones para los retinoides sistémicos.

Dermatitis de contacto alérgica ICD-9: 692.9 ◦ ICD-10: L24 ☐ ◐

- La dermatitis de contacto alérgica es una enfermedad sistémica definida por inflamación mediada por células T con especificidad para hapteno.
- Uno de los problemas cutáneos más frecuente, irritante y costoso.
- Dermatitis eccematosa (pápulas, vesículas, con el prurito).
- Por una nueva exposición a una sustancia a la cual el individuo se encuentra sensibilizado.

Epidemiología

Frecuencia. Corresponde con 7% de las enfermedades relacionadas con la actividad ocupacional en Estados Unidos, pero los datos sugieren que la incidencia real es de 10 a 50 veces más elevada que la reportada en el *U.S. Bureau of Labor Statistics*. Se calcula que la ACD no ocupacional ocurre con una frecuencia tres veces superior en comparación con la ACD ocupacional.

Edad de inicio. Todas las edades, pero es poco común en niños pequeños y en individuos mayores de 70 años de edad.

Ocupación. Una de las causas más importantes de incapacidad en la industria.

Patogénesis

La dermatitis de contacto alérgica es la reacción clásica de hipersensibilidad celular tardía. La exposición a sensibilizantes potentes ocasiona la sensibilización en una semana o en periodos similares, mientras que la exposición a alergenos débiles puede tardar meses o años para que se alcance la sensibilización. Los linfocitos T sensibilizados circulan en el torrente sanguíneo y se depositan en la piel en los sitios donde se presentan los alergenos específicos. Así, toda la piel presenta hipersensibilidad al contacto con el alergeno.

Alergenos

Los alergenos de contacto son diversos y varían de las sales metálicas a los antibióticos y colorantes para productos vegetales. Así, los alergenos se encuentran en joyería, productos para cuidado personal, medicamentos tópicos, plantas, remedios caseros y compuestos químicos con los cuales puede tener contacto el individuo en el trabajo. Los alergenos más comunes en Estados Unidos se enumeran en el cuadro 2-2.

Manifestaciones clínicas

La erupción inicia en un individuo sensibilizado 48 h o en términos de días después del contacto con el alergeno; las exposiciones repetidas ocasionan reacciones gradualmente más intensas, es decir, la erupción empeora. El sitio de la erupción se limita al sitio de exposición.

Síntomas. Prurito intenso; en reacciones graves, también dolor y picazón.

Síntomas generales. "Síndrome de enfermedad aguda", que incluye fiebre, pero sólo en los casos graves de dermatitis de contacto alérgica (p. ej., exposición a hiedra venenosa; véase más adelante).

Lesiones cutáneas

Agudas. Eritema bien delimitado y edema y superposición de pápulas muy cercanas o vesículas sin umbilicación (fig. 2-5); en reacciones graves, ampollas, erosiones confluentes que exudan suero y formación de costras. Las mismas reacciones pueden ocurrir después de varias semanas en sitios no expuestos.

Subagudas. Placas con eritema leve que muestran descamación con escamas pequeñas, secas, en ocasiones asociadas con pápulas pequeñas, eritematosas, puntiformes o redondeadas y descamación (figs. 2-6 y 2-7).

Crónicas. Placas de liquenificación (engrosamiento de la epidermis con líneas de la piel profundas en patrón paralelo o romboidal), descamación con pápulas satélite, pequeñas, de consistencia firme, con borde superior plano o redondeado, excoriaciones y pigmentación.

Distribución. Al inicio, limitada al área de contacto con el alergeno (p. ej., lóbulo de la oreja [pendientes], dorso de los pies [zapatos], muñeca (reloj de pulsera], cuello [uso de collares] y labios [lápiz labial]). A menudo con distribución lineal, con patrones artificiales. El contacto con plantas a menudo ocasiona lesiones lineales (p. ej., dermatitis por *Rhus*; véase más adelante). Al inicio limitada al sitio del contacto y más tarde con extensión de la lesión.

Extensión. Lesiones aisladas, localizadas a una región (p. ej., dermatitis por el calzado) o generalizadas (p. ej., dermatitis por contacto con plantas).

Evolución

Evolución de la ACD. La duración de la ACD varía, resolviéndose en una a dos semanas, pero puede empeorar conforme continúa la exposición de la piel al alergeno.

Aguda. Eritema → pápulas → vesículas → erosiones → costras → descamación.

Nota: en las formas agudas de dermatitis por contacto, las pápulas ocurren sólo en la ACD, pero no en la ICD (cuadro 2-3).

Crónica. Pápulas → descamación → liquenificación → excoriaciones.

CUADRO 2-2 PRINCIPALES ALERGENOS POR CONTACTO (DERMATITIS DE CONTACTO EN ESTADOS UNIDOS) Y OTROS ALERGENOS DE CONTACTO COMUNES[a]

Alergeno	Principal fuente de contacto
Sulfato de níquel	Metales en ropa, joyería, agentes catalizadores
Sulfato de neomicina	Por lo general se encuentra en cremas y ungüentos
Bálsamo de Perú	Medicamentos tópicos
Fragancias mixtas	Fragancias, cosméticos
Timerosal	Antisépticos
Tiosulfato sódico de oro	Fármacos
Formaldehído	Desinfectantes, plásticos
Cuaternio 15	Desinfectante
Bacitracina	Ungüentos, polvos
Cloruro de cobalto	Cementos, galvanización, aceites industriales, agentes enfriadores, sombra de ojos
Metildibromo glutaronitrilo, fenoxietanol	Conservadores, cosméticos
Carba mix	Caucho, látex
Parafenildiamina	Colorantes negros u oscuros para textiles, tinta para impresora
Disulfuro de tiuram	Caucho
Éster del ácido parahidroxibenzoico	Agente conservador de alimentos
Propilenglicol	Conservadores, cosméticos
Procaína, benzocaína	Anestésicos locales
Sulfonamidas	Medicamentos
Trementina	Solventes, limpiadores de zapatos, tinta para impresoras
Sales de mercurio	Desinfectantes
Cromatos	Cemento, antioxidantes, aceites industriales, cerillos, cuero
Parabenos	Biocidas, conservadores
Cinamaldehído	Fragancias, perfumes
Pentadecilcatecoles	Plantas, por ejemplo, hiedra venenosa

[a] Más de 3 700 productos químicos se han reportado como causantes de la dermatitis de contacto alérgica.

Nota: la ACD siempre se limita al sitio de exposición al alergeno. Los bordes suelen estar bien delimitados al inicio, pero se extienden en la periferia más allá del sitio real de exposición. En el caso de sensibilización fuerte, puede extenderse a otras partes del cuerpo y ocurrir generalización. La principal diferencia entre los irritantes tóxicos y la ACD se resumen en el cuadro 2-3.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Aguda. Prototipo de dermatitis espongiótica con edema intercelular (*espongiosis*), presencia de linfocitos y de eosinófilos en la epidermis e infiltración de monocitos e histiocitos en la dermis.

Crónica. Espongiosis más acantosis, elongación y ensanchamiento de las papilas; hiperqueratosis e infiltrado linfocítico.

Prueba del parche. En la ACD, la sensibilización se encuentra en cualquier parte de la piel; por tanto, la aplicación del alergeno a cualquier área de piel sana provoca una reacción eccematosa. Una prueba del parche positiva muestra eritema y pápulas y posiblemente vesículas confinadas al sitio de la prueba. La prueba del parche debe retrasarse hasta que la dermatitis haya cedido por al menos dos semanas y debe realizarse en un sitio sin afección previa (véase la sección “Pruebas clínicas”, Introducción).

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Se realiza con base en la anamnesis y exploración física, lo que incluye la valoración del sitio y la distribución. El estudio histopatológico puede ser de utilidad; puede verificarse la sustancia agresora (alergeno) utilizando la prueba del parche. Debe descartarse de ICD (cuadro 2-3), dermatitis atópica (AD), dermatitis seborreica (SD) (cara), psoriasis (palmas de las manos y plantas de los pies), dermatofitosis epidérmica (KOH),



Figura 2-5. Dermatitis de contacto alérgica aguda por lápiz labial. La paciente tenía hipersensibilidad a la eosina. Obsérvese el eritema brillante con formación de microvesículas. Con la inspección cuidadosa, puede identificarse un componente papular. En esta etapa, hay bordes bien delimitados.



Figura 2-6. Dermatitis de contacto alérgica de las manos: cromatos. Pápulas confluentes, vesículas, erosiones y costras en el dorso de la mano izquierda en un trabajador de la construcción con alergia a los cromatos.



Figura 2-7. Dermatitis de contacto alérgica por níquel, subaguda. Obsérvese la mezcla de lesiones papulares, vesiculares y costras y la pérdida de delimitación clara. El paciente era un relojero retirado que utilizaba un broche metálico en el dorso de la mano izquierda mientras reparaba relojes. Él se sabía alérgico al níquel.

CUADRO 2-3 DIFERENCIAS ENTRE DERMATITIS DE CONTACTO ALÉRGICA Y POR IRRITANTES[a]

		Dermatitis de contacto por irritantes	Dermatitis de contacto alérgica
Síntomas	Agudos	**Sensación urente, picazón → prurito**	**Prurito → dolor**
	Crónicos	Prurito/dolor	Prurito → dolor
Lesiones	Agudas	Eritema → vesículas → erosiones → costras → descamación	Eritema → **pápulas** → vesículas → erosiones → costras → descamación
	Crónicas	Pápulas, placas, fisuras, descamación, costras	Pápulas, placas, descamación, costras
Bordes y sitio	Agudos	**Bordes bien delimitados, estrictamente limitados al sitio de exposición**	Bordes bien delimitados, confinados al sitio de la exposición **pero se diseminan hacia la periferia; por lo general pápulas pequeñas**; puede haber generalización
	Crónicos	Mal definida	Mal definida, **diseminación**
Evolución	Agudas	**Rápida** (pocas horas después de la exposición)	**No tan rápida** (12 a 72 h después de la exposición)
	Crónicas	Meses o años de exposición repetida	Meses o más; exacerbación después de cada nueva exposición
Agentes causales		**Depende de la concentración del agente y del estado de la barrera cutánea; ocurre sólo cuando se rebasa el nivel umbral**	**Relativamente independiente de la cantidad aplicada, por lo general con concentraciones muy bajas es suficiente, pero depende del grado de sensibilización**
Incidencia		**Puede ocurrir prácticamente en cualquier individuo**	**Ocurre sólo en individuos sensibilizados**

[a] Las diferencias se resaltan en negritas.

eritema farmacológico fijo y erisipelas por fitofotodermatitis.

FORMAS ESPECIALES DE ACD

Dermatitis de contacto alérgica por plantas 

- Conocida como *fitodermatitis alérgica* (APD).
- Ocurre en individuos sensibilizados después de la exposición a una amplia variedad de alergenos de origen vegetal.
- Se caracteriza por dermatitis eccematosa aguda y muy pruriginosa, a menudo con disposición lineal.
- En Estados Unidos, la hiedra venenosa es la planta implicada más a menudo en esta enfermedad.

Nota: la *fitofotodermatitis* es una entidad diferente; es una reacción de fotosensibilidad que ocurre en cualquier individuo con exposición a un compuesto químico fotosensibilizante de origen vegetal en la piel y que más tarde se expone a la luz solar (sección 10).

Epidemiología y etiología

Edad de inicio. Todas las edades. Es poco probable que individuos muy jóvenes o de edad muy avanzada sufran sensibilización. La sensibilización ocurre de por vida.

Etiología. Los pentadecilcatecoles que se encuentran en las plantas de la familia Anacardiaceae son los compuestos sensibilizadores más comunes en Estados Unidos. Producen reacción cruzada con otros compuestos fenólicos como el resorcinol, hexilresorcinol e hidroxiquinonas.

Plantas. Familia Anacardiaceae. Hiedra venenosa (*Toxicodendron radicans*), roble venenoso (*T. quercifolium*, *T. diversilobum*). Zumaque venenoso (*T. vernix*). Plantas relacionadas con el grupo de la hiedra venenosa: pimiento brasileño, árbol del anacardo, árbol de ginkgo, árbol de la nuez de la India, árbol de la laca, árbol del mango.

Geografía. La hiedra venenosa se encuentra distribuida en todo Estados Unidos (con excepción de la región suroeste extrema) y el suroeste de Canadá, el roble venenoso se encuentra en la costa oeste de Estados Unidos. El zumaque venenoso y el cornejo venenoso se encuentran en áreas boscosas, pantanosas.

Exposición. Trabajadores telefónicos y de la electricidad que trabajan en exteriores. Las hojas, tallos, semillas, flores, frutos y raíces contienen savia lechosa que se transforma en una resina negruzca con exposición al aire. El aceite de ricino, anacardos sin tostar (el calor destruye el hapteno); aceite de anacardo en la madera (muñecas vudú de Haití, agitadores de madera); resinas, tinta de impresión de cáscara de mango. Árbol de nuez de la India: marcador de lavandería. La laca para muebles elaborada con árbol de la laca japonesa.

Estación. La fitodermatitis alérgica suele ocurrir en primavera, verano y otoño; puede ocurrir casi todo el año si hay exposición a los tallos o raíces. En la región suroeste de Estados Unidos ocurre todo el año.

Patogénesis

Todas las plantas del género *Toxicodendron* contienen alergenos idénticos. Las oleorresinas que se encuentran en la savia de hojas, tallos, semillas, flores, frutos y raíces se denominan *urushiol*. Los haptenos son pentadecilcatecoles (1,2-dihidroxibencenos, con una cadena lateral de 15 átomos de carbono en la posición tres). El lavado con agua y jabón elimina las oleorresinas.

Más de 70% de las personas puede sufrir sensibilización. Los individuos de piel oscura son menos susceptibles a la dermatitis alérgica de contacto. Después de la primera exposición (sensibilización), ocurre la dermatitis siete a 12 días más tarde. En personas previamente sensibilizadas (pudo haber ocurrido la exposición varias décadas antes), la dermatitis aparece en menos de 12 h después de la nueva exposición.

Nota: el líquido de las vesículas no contiene el hapteno y no puede diseminar la dermatitis.

Manifestaciones clínicas

Exposición. Dermatitis por hiedra venenosa/roble venenoso. Exposición directa a la planta: la planta se pone en contacto con piel expuesta dando origen a lesiones lineales (fig. 2-8); la resina no suele penetrar el grueso estrato córneo de palmas de manos y plantas de los pies.

Alimentos que contienen urushiol. Los mangos con cáscara o los anacardos sin tostar pueden producir afección de los labios. Por lo general no se experimenta fitodermatitis alérgica en mucosas, pero la ingestión de urushiol puede ocasionar dermatitis de contacto alérgica del ano y perineo.

Síntomas cutáneos. Prurito leve a grave. A menudo aparecen síntomas antes de que se observen cambios cutáneos detectables. En algunos casos hay dolor.

Síntomas generales. Privación del sueño por prurito.

Lesiones cutáneas. Al inicio, placas eritematosas bien delimitadas y lesiones lineales características (fig. 2-8); → pápulas y placas edematosas; pueden ser en especial graves en la cara y región genital, simulando celulitis (fig. 2-9) → formación de microvesículas → vesículas, ampollas o ambas (figs. 2-8 y 2-10) → erupciones, costra. En individuos de piel oscura puede ocurrir hiperpigmentación posinflamatoria.

Distribución. Más común en extremidades expuestas, donde ocurre el contacto con las plantas; puede exten-



Figura 2-8. Fitodermatitis alérgica de la pierna: hiedra venenosa. Lesiones vesiculares lineales con eritema y edema en la pantorrilla, en los sitios en que hubo contacto directo de la piel con hiedra venenosa en los cinco días previos.

derse la distribución a otros sitios expuestos; suelen respetarse las palmas de las manos y plantas de los pies, sin embargo puede haber afección de los bordes de los dedos.

Sitios cubiertos con ropa. Las oleorresinas penetran las ropas y afectan la piel cubierta; el uso de ropa previamente contaminada con resina puede ocasionar nuevas exposiciones cutáneas.

Sitios no expuestos. La absorción sistémica puede asociarse con urticaria diseminada, reacción similar al eritema multiforme o lesiones escarlatiniformes en sitios distantes a la exposición en algunos individuos con fitodermatitis alérgica bien establecida.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Véase la sección de ACD, antes.

Prueba del parche con pentadecilcatecoles. Está *contraindicada* porque sensibiliza a los individuos hacia el hapteno.

Diagnóstico

Se establece por anamnesis y exploración física.

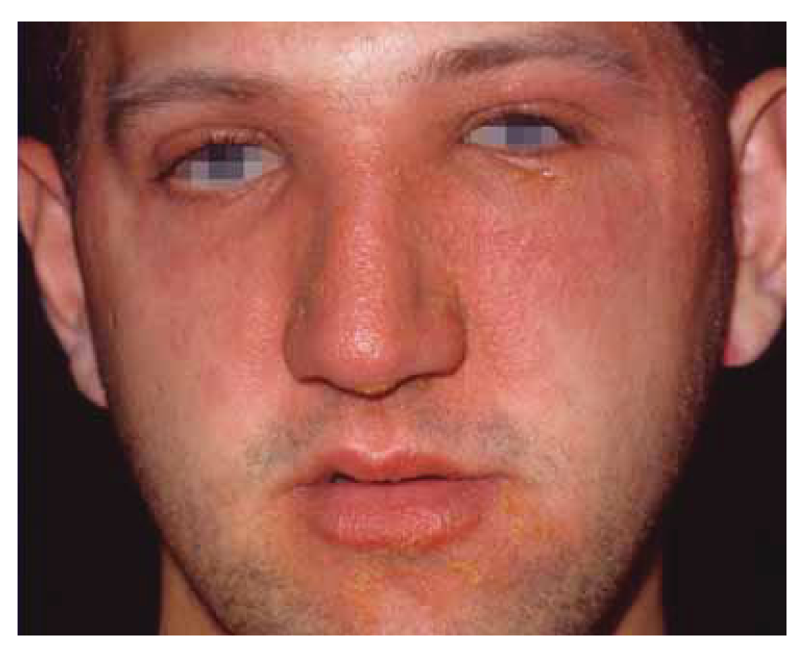


Figura 2-9. Fitodermatitis alérgica de la cara: hiedra venenosa. Eritema extremadamente pruriginoso con edema y formación de microvesículas en las regiones periorbitaria y peribucal en una persona previamente sensibilizada; las lesiones aparecieron tres días después de la exposición.



Figura 2-10. Fitodermatitis alérgica aguda, bullosa. Esta erupción ocurrió en un paciente que había caminado descalzo a través de un bosque. Más tarde se diseminó en forma de una erupción papular al resto del cuerpo. Se presentaron lesiones similares en el otro pie y la porción distal de la pierna. El diagnóstico diferencial incluyó dermatitis de contacto ampollosa aguda por exposición a orugas. Se descartó fitodermatitis por el tiempo de exposición, porque el cielo estaba muy nublado y la erupción papular que apareció más tarde. La dermatitis por orugas se descartó por las múltiples lesiones y a través de la prueba del parche, en la cual el paciente fue positivo a haptenos de *Toxicodendron*. La prueba del parche para urushiol ya no se realiza para evitar la sensibilización de los pacientes.

Diagnóstico diferencial

La ACD a otros alergenos, fitofotodermatitis (Sección 10), infección de tejidos blandos (celulitis, erisipela), dermatofitosis inflamatoria, dermatitis alérgica, herpes zoster temprano y eritema farmacológico fijo.

Otras formas especiales de ACD

ACD sistémica

- Después de la exposición sistémica a un alergeno que haya causado un cuadro previo de ACD.
- Reacción tardía mediada por linfocitos T.
- Ejemplos: ACD a la etilendiamina → reacción subsiguiente a la aminofilina (que contiene etilendiamina); dermatitis por hiedra venenosa → reacción subsiguiente a la ingestión de anacardo; también antibióticos, sulfonamidas, propilenglicol, iones metálicos, ácido sórbico, fragancias.

ACD transmitida por aire

- Contacto con alergenos transmitidos a través del aire en sitios expuestos del cuerpo, sobre todo en la cara (fig. 2-11); también se incluyen los párpados, “V” del cuello, brazos y piernas.
- A diferencia de la ICD transmitida por aire, aparecen lesiones papulares al inicio, muy pruriginosas.
- La exposición repetitiva y prolongada ocasiona resequedad, ACD liquenificada con erosiones y formación de costras (fig. 2-11).
- Ocasionada por alergenos de origen vegetal, en especial del género *Compositae*, resinas naturales, madereras y aceites esenciales que se volatilizan en sesiones de aromaterapia.

Tratamiento de la ACD

Terminación de la exposición. Identificar y eliminar el agente causal.

Tratamiento tópico. Ungüentos o geles tópicos de glucocorticoides (clases I a III). Las vesículas más grandes

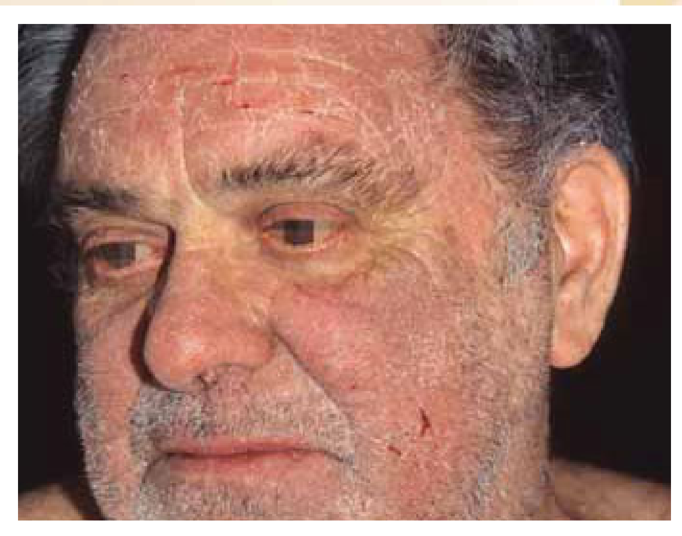


Figura 2-11. Dermatitis de contacto alérgica de la cara, transmitida por aire. Lesiones extremadamente pruriginosas, confluentes, papulares, erosivas con formación de costras y descamación acompañada de liquenificación de la frente, nariz y carrillos después de la exposición a polvo de madera de pino.

pueden drenarse, pero no debe eliminarse la porción superior de la vesícula. Apósitos húmedos con paños empapados en solución de Burow, con cambios cada 2 a 3 h. La dermatitis de contacto alérgica transmitida por aire puede requerir tratamiento sistémico. El pimecrolimús y tacrolimús son eficaces en la dermatitis de contacto alérgica, pero en un menor grado a los glucocorticoides.

Tratamiento sistémico. Los glucocorticoides están indicados si hay ACD grave transmitida por aire. Prednisona, iniciar con 70 mg (adultos) con reducción gradual de la dosis en 5 a 10 mg/día a lo largo de un periodo de una a dos semanas. En la ACD transmitida por aire, cuando es imposible evitar la exposición al alergeno, podría ser necesario el tratamiento de inmunodepresión con ciclosporina oral.

Dermatitis atópica ICD-9: 691.8 ∘ ICD-10: L20 □ ◐

- Trastorno agudo, subagudo o crónico con recaídas.
- Muy común en la lactancia.
- La prevalencia alcanza su máximo de 15 a 20% en la infancia temprana.
- Se caracteriza principalmente por resequedad cutánea y prurito; el frotado constante incrementa la inflamación y liquenificación para producir un ciclo de prurito-rascado.
- El diagnóstico se basa en las manifestaciones clínicas.
- A menudo asociado con antecedentes personales o familiares de dermatitis atópica, rinitis alérgica y asma; 35% de los lactantes con dermatitis alérgica desarrolla asma en etapas tardías de la vida.
- Asociada con disfunción de la barrera cutánea, reactividad e IgE.
- Bases genéticas influidas por factores ambientales; alteración en la respuesta inmunitaria en los linfocitos T, procesamiento de antígenos, liberación de citocinas inflamatorias, sensibilidad a alergenos e infección.

Sinónimos: dermatitis por IgE, "eccema", eccema atópico.

Epidemiología

Edad de inicio. Primeros dos meses de vida y en los primeros años de vida en 60% de los pacientes; 30% hacia los cinco años de edad y sólo 10% entre los 6 y 20 años. Rara vez inicia la dermatitis atópica en la edad adulta.

Género. Ligeramente más común en varones que mujeres.

Prevalencia. Entre 7 y 15%, reportaron estudios poblacionales en la región de Escandinavia y Alemania.

Aspectos genéticos. No se ha establecido el patrón de herencia. Sin embargo, en una serie, 60% de los adultos con dermatitis atópica tuvieron niños con la enfermedad. La prevalencia en niños fue más elevada (81%) cuando ambos padres han padecido dermatitis atópica.

Alteración de la barrera cutánea. Disminución en la función de barrera por alteración de la producción de filagrina, reducción de las concentraciones de ceramida e incremento de la pérdida transepidérmica de agua; deshidratación de la piel.

Factores desencadenantes. Inhalantes. Aeroalergenos específicos, en especial polvo de ácaros y polen.

Agentes microbianos. Exotoxinas de *Staphylococcus aureus* que actúan como superantígenos. También estreptococos del grupo A y rara vez hongos (Candida).

Autoalergenos. El suero de los pacientes con dermatitis atópica contiene anticuerpos IgE dirigidos a proteínas humanas. La liberación de estos autoalergenos del tejido dañado puede desencadenar una respuesta de linfocitos T o IgE, lo que sugiere la conservación de una inflamación alérgica.

Alimentos. *Lactantes* y *niños,* pero no los adultos, tienen brotes de dermatitis atópica con el consumo de huevo, leche, cacahuates, soya, pescado y trigo.

Otros factores que exacerban la enfermedad

Estacional. En climas templados, la dermatitis atópica por lo general mejora en verano y empeora en invierno.

Ropa. Aparición de prurito *después* de retirar la ropa. La lana es un desencadenante importante; la ropa o mantas de lana directamente en contacto con la piel (también ropa de lana de los padres, pelaje de mascotas, tapetes).

Estrés. Consecuencia de la enfermedad o puede ser un factor desencadenante en sí mismo de aparición de exacerbaciones de la enfermedad.

Patogénesis

Hay una interacción compleja de la barrera cutánea, factores genéticos, ambientales, farmacológicos e inmunitarios. Ocurre una reacción de hipersensibilidad de tipo I (mediada por IgE) como consecuencia de la liberación de sustancias vasoactivas por células cebadas y basófilos que han sido sensibilizados por interacción del antígeno con IgE (anticuerpos reagínicos o que causaron sensibilización de la piel). Las células de Langerhans epidémicas poseen gran afinidad con los receptores IgE a través de los cuales puede medirse una reacción de tipo eccematosa. La inflamación aguda en la dermatitis atópica se asocia con el predominio de la expresión de interleucina (IL) 4 y de IL-13 y la inflamación crónica en dermatitis atópica con incremento de IL-5, factor estimulador de las colonias de granulocitos y macrófagos, IL-12 e interferón gamma. Así, la inflamación cutánea en la dermatitis atópica muestra un patrón bifásico de activación de los linfocitos T.

Manifestaciones clínicas

Síntomas cutáneos. Los pacientes tienen resequedad cutánea. El prurito es la condición *sine qua non* de la dermatitis atópica; “el eccema es un prurito acompañado de exantema”. El rascado constante ocasiona un círculo vicioso de prurito → rascado → exantema → prurito → rascado.

Otros síntomas de atopia. Rinitis alérgica, obstrucción nasal, prurito nasal y conjuntival, lagrimeo; estacional cuando se asocia con exposición al polen.

Lesiones cutáneas. Agudas. Placas eritematosas mal definidas, pápulas y placas con o sin descamación. Edema con afección amplia; la piel tiene un aspecto “esponjoso” y edematoso (fig. 2-12). Erosión: humedad, con formación de costras. Lineal o puntiforme, que es consecuencia del rascado. En consecuencia a los sitios infectados: *S. aureus*. Erosiones con secreción (figs. 2-12 y 2-13), pústulas (por lo general de tipo folicular) o ambas. La piel se encuentra reseca, cuarteada y hay descamación (fig. 2-13).

Crónicas. Liquenificación (engrosamiento de la piel con acentuación de las marcas cutáneas) (figs. 2-14 y 2-17); liquenificación folicular (en especial en personas de piel oscura y negra) (fig. 2-16B); fisuras: dolorosas, en especial en sitios de flexión (fig. 2-15A), en palmas de las manos, dedos y plantas de los pies. Alopecia: tercio externo de la ceja como consecuencia del frotado. Pigmentación prioritaria, como consecuencia del frotado compulsivo. Pliegue infraorbitario característico por debajo de los párpados (signo de Dennie-Morgan).

Distribución. Predilección por los sitios de flexión, región anterior y lateral del cuello, párpados, frente, cara, muñecas y dorso de manos y pies (fig. 2-16). Enfermedad generalizada en casos graves (fig. 2-17A y B).

Características especiales relacionadas con la edad

Dermatitis atópica en la lactancia. Las lesiones se manifiestan como vesículas cutáneas rojizas, pequeñas con una “superficie esponjosa”. Descamación, exudación con costras húmedas y fisuras (figs. 2-12 a 2-14).

Dermatitis atópica infantil. Las lesiones son de tipo de placas liquenificadas, papulares, erosiones, costras, en especial en la fosa antecubital y poplítea (fig. 2-15A y B), cuello y cara; puede haber enfermedad generalizada.

Dermatitis atópica del adulto. Hay una distribución similar, sobre todo en los sitios de flexión pero también en cara y cuello, con liquenificación y excoriaciones como los síntomas más característicos (fig. 2-17B). Puede haber enfermedad generalizada.



Figura 2-12. Dermatitis atópica: infantil. Hinchazón de la cara, eritema confluente, pápulas, microvesículas, descamación y formación de costras.



Figura 2-13. Dermatitis atópica: tipo infantil. La piel de la frente se encuentra seca, cuarteada y con descamación. Además, hay erosiones secretantes.



Figura 2-14. Dermatitis atópica infantil. La ubicación típica de la dermatitis atópica en niños es la región alrededor de la boca. En este niño hay liquenificación, formación de fisuras y de costras.



Figura 2-15. A) Dermatitis atópica infantil. Una de las características de la dermatitis atópica es la liquenificación en las regiones de los pliegues, como se muestra en esta imagen. Obsérvese que el engrosamiento de la piel hace más notables las marcas cutáneas y las erosiones. **B)** Dermatitis atópica en un niño de raza negra. Pápulas foliculares pruriginosas en la cara posterior de la extremidad inferior. El patrón de eccema folicular es más común en niños de origen asiático y africano.

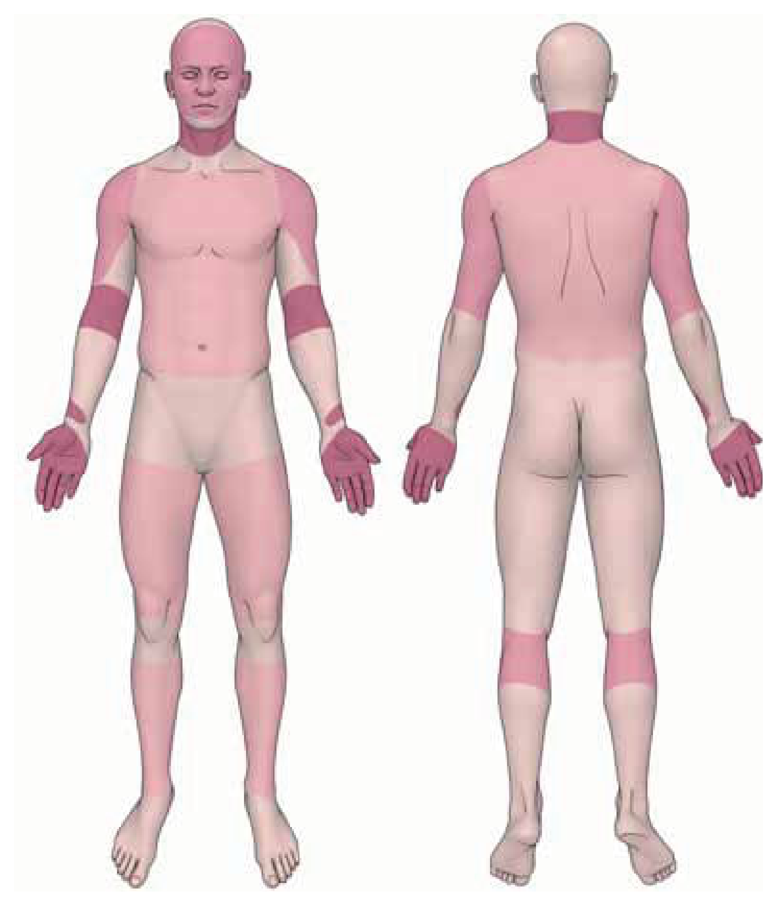


Figura 2-16. **Sitios de predilección de la dermatitis atópica.**

Características especiales relacionadas con el grupo étnico

En individuos de raza negra e individuos con piel oscura es común el eccema folicular; se caracteriza por pápulas foliculares aisladas (figs. 2-15B, 2-17B y 2-18) de los folículos pilosos del sitio afectado.

Manifestaciones asociadas

Dermografismo "blanco". La fricción de la piel afectada no ocasiona eritema, como ocurre en la piel normal, sino palidez; se retrasa la aparición de palidez por sustancias colinérgicas. La *ictiosis vulgar* y la *queratosis pilar* (*keratosis pilaris*) (Sección 4) ocurren en 10% de los pacientes. Conjuntivitis primaveral con hipertrofia papilar o en empedrado de la conjuntiva del párpado superior. Rara vez la *queratoconjuntivitis atópica* es incapacitante, por cicatrización corneal. El *queratocono* es poco común. Las *cataratas* ocurren en un pequeño porcentaje.

Diagnóstico

Antecedentes de la infancia y manifestaciones clínicas.

Diagnóstico diferencial

Dermatitis seborreica, ICD, ACD, psoriasis, eccema numular, dermatofitosis, etapas iniciales de micosis fungoide. Rara vez acrodermatitis enterohepática, síndrome de glucagonoma, histidinemia, fenilcetonuria; también algunos trastornos inmunitarios incluyendo síndrome de Wiskott-Aldrich, agammaglobulinemia relacionada con el cromosoma X, síndrome de hiper-IgE, deficiencia selectiva de IgA, histiocitosis de células de Langerhans, enfermedad de Letterer-Siwe.

Exámenes de laboratorio

Cultivo bacteriano. La colonización con *S. aureus* es muy común en las narinas de la piel afectada; casi





Figura 2-17. A) Dermatitis atópica infantil. Esta erupción generalizada consiste de pápulas confluentes, inflamatorias que más tarde presentan erosión, excoriaciones y formación de costras. **B)** Erupción generalizada de las pápulas foliculares que son más intensas en la piel pigmentada que en la normal en una mujer de 53 años de edad de descendencia africana. Hay liquenificación amplia.



Figura 2-18. Dermatitis atópica del adulto. La liquenificación no sólo ocurre en los grandes pliegues de flexión, sino que también afecta la cara de esta mujer de 53 años de edad de extracción indonesia.

90% de los pacientes con dermatitis atópica sufren colonización/infección secundaria. Debe buscarse *S. aureus* resistente a meticilina (MRSA).

Cultivos virales. Descartar infección por virus del herpes simple (HSV) en las lesiones con formación de costra (eccema herpético; Sección 27).

Estudios en sangre. Incremento de la IgE en suero, eosinofilia. Detección de antígenos de HSV para el diagnóstico de infección aguda por HSV.

Dermopatología. Varios grados de acantosis con edema intercelular interepidémico (espongiosis), que es poco común. El infiltrado cutáneo está compuesto de linfocitos, monocitos, células cebadas con o sin eosinófilos.

Formas especiales de dermatitis atópica

Dermatitis de las manos. Se agrava por humedecer las manos y lavarlas con detergente, jabones fuertes y *desinfectantes*; ocasiona ICD en el individuo con atopia. Desde el punto de vista clínico, es indistinguible de la ICD "normal" (pág. 21).

Dermatitis exfoliativa (Sección 8). Eritrodermia en pacientes con afección cutánea extensa. Eritema generalizado, descamación húmeda, formación de costras, linfadenopatía, fiebre y toxicidad sistémica.

Complicaciones

Infección secundaria por *S. aureus* y HSV (eccema herpético, véase Sección 28). Rara vez queratocono, cataratas y queratoconjuntivitis con infección herpética secundaria y úlceras corneales.

Evolución y pronóstico

Los sitios afectados no tratados persisten por meses o años. Ocurre remisión espontánea, más o menos completa durante la infancia en casi 40% de los casos con recurrencias ocasionales más intensas durante la adolescencia. En muchos pacientes, la enfermedad persiste por 15 a 20 años, pero es menos grave. Alrededor de 30 a 50% de los pacientes desarrolla asma, fiebre del

heno o ambas. La dermatitis atópica de inicio en la edad adulta sigue una evolución más grave. La infección por *S. aureus* ocasiona erosiones extensas y formación de costras mientras que la infección por virus del herpes simple produce eccema herpético, que puede presentarse de por vida (Sección 28).

Tratamiento

Educación del paciente para evitar el frotado y rascado, lo que es de gran importancia. Uso de emolientes.

Rara vez es de utilidad el estudio diagnóstico para alergias en individuos sin alergia demostrada; sin embargo, en pacientes con hipersensibilidad a los polvos domésticos, varios pólenes y proteínas de cabello animal, la exposición al alergeno apropiado puede ocasionar exacerbaciones de la enfermedad. La dermatitis atópica puede exacerbarse con la tensión emocional y el sudor.

Debe informarse a los pacientes de sus problemas especiales con la infección por virus del herpes simple e infecciones estafilocócicas adicionales.

Etapa aguda

1. Apósitos húmedos con glucocorticoides tópicos; antibióticos tópicos (ungüento de mupirocina), cuando estén indicados.
2. Hidroxizina, 10 a 100 mg cada 6 h para el prurito.
3. Antibióticos orales (dicloxacilina, eritromicina) para eliminar *S. aureus* y tratar la infección por MRSA de acuerdo a la sensibilidad, como se demuestra por el cultivo.

Enfermedad subaguda y crónica

1. Hidratación (baños con aceite o baños con polvo de avena) seguidos de la aplicación de emolientes sin esencia (p. ej., vaselina hidratada), que es el tratamiento básico para contrarrestar la xerosis; la aplicación de una loción con 12% de lactato de amonio o 10% de ácido alfa-hidroxi, es muy eficaz. El uso de jabones es permisible para los pliegues cutáneos, pero rara vez debe utilizarse jabón en otras partes de la superficie cutánea.
2. Los agentes antiinflamatorios tópicos como los glucocorticoides, hidroxiquinolina y alquitrán son la base del tratamiento. De ellos, los glucocorticoides son los más eficaces. Sin embargo, los glucocorticoides tópicos pueden ocasionar atrofia cutánea si se utilizan por periodos prolongados y también si se emplean con exceso ocasionan supresión del eje hipófisis-suprarrenal. Otro problema es la "fobia a los glucocorticoides". Los pacientes o sus padres cada vez están más conscientes de los efectos secundarios de los glucocorticoides y podrían rechazar su uso, sin importar el beneficio que pudieran producir.
3. Los inhibidores de la calcineurina, como tacrolimús y pimecrolimús, han sustituido gradualmente a los glucocorticoides en la mayor parte de los pacientes. Suprimen el prurito y la inflamación y no ocasionan atrofia cutánea. Suelen no ser eficaces para suprimir los brotes agudos, pero tienen buenos resultados en los brotes menores y en la dermatitis atópica subaguda.
4. Los antihistamínicos orales H_1, son útiles para disminuir el prurito.
5. Debe evitarse el uso de glucocorticoides sistémicos, excepto en casos poco comunes de enfermedad intratable en adultos; prednisona, 60 a 80 mg/día cada 24 h por dos días, y después la mitad de la dosis a intervalos de cada dos días por los siguientes seis días. Los pacientes con dermatitis atópica tienden a ser más dependientes de los glucocorticoides orales. A menudo, pequeñas dosis (de 5 a 10 mg) hacen la diferencia en el control y pueden reducirse gradualmente a incluso 2.5 mg/día, como suele utilizarse para el control del asma.
6. Fototerapia UVA-UVB (combinación de UVA con UVB con incremento de la radiación en cada tratamiento, con una frecuencia de dos o tres veces por semana). La fototerapia de intervalo estrecho de radiación ultravioleta (311 nm) y la fotoquimioterapia con PUVA también son eficaces.
7. En casos graves de dermatitis atópica del adulto y en personas con buena presión arterial sin afección renal, está indicado el tratamiento con ciclosporina (dosis inicial de 5 mg/kg/día) cuando fracasan otros tratamientos, pero debe realizarse vigilancia estrecha. El tratamiento se limita a tres a seis meses por los posibles efectos secundarios, lo que incluye hipertensión y disminución de la función renal. Debe verificarse la presión arterial una vez por semana y realizarse estudios de química sanguínea cada 15 días. La nifedipina puede utilizarse para el incremento moderado de la presión arterial.
8. Los pacientes deben aprender sobre técnicas para el tratamiento del estrés.

Algoritmo sugerido de tratamiento de la dermatitis atópica

- Uso de emolientes como tratamiento de base para la resequedad.
- Supresión de la dermatitis atópica leve a moderada con la administración tópica prolongada de pimecrolimús o tacrolimús y continuar con emolientes.
- Supresión de los brotes graves con glucocorticoides tópicos seguidos de pimecrolimús o tacrolimús y emolientes.
- Antibióticos orales y tópicos para eliminar *S. aureus*.
- Hidroxizina para eliminar el prurito.

Página electrónica: http://www.aad.org/pamphlets/eczema.html

Liquen simple crónico (LSC) ICD-9: 698.3 ∘ ICD-10: L28  

- Una forma especial y localizada de liquenificación, que aparece en placas circunscritas.
- Es consecuencia del frotado y rascado repetitivos.
- La liquenificación es una característica de la dermatitis atópica, ya sea generalizada o localizada.
- El LSC puede durar por décadas a menos que el frotado y el rascado se interrumpan por medio de tratamiento.
- Ocurre en individuos mayores de 20 años de edad, es más frecuente en mujeres y tal vez es más común en individuos de origen asiático.

Patogénesis

La piel se vuelve muy sensible al tacto. La hiperexcitabilidad muy anormal con aparición de prurito de la piel liquenificada se origina en respuesta a estímulos externos mínimos que podrían no desencadenar una respuesta de prurito en la piel normal. Muchos pacientes pueden tener dermatitis atópica o un antecedente atópico.

Los síntomas cutáneos consisten de prurito, a menudo en paroxismo. La piel liquenificada es como una zona ergógena; produce placer al rascado. El frotado se vuelve automático y es un hábito inconsciente.

Manifestaciones clínicas

Lesiones cutáneas. Una placa sólida de liquenificación se origina en la confluencia de pápulas pequeñas (fig. 2-19). La piel tiene engrosamiento palpable; las marcas cutáneas (apenas visibles en la piel normal) se acentúan y pueden observarse con facilidad. Excoriaciones. Hiperpigmentación, por lo general de color rojo mate y más tarde de color pardo o negruzco, en especial en piel oscura. Lesiones redondeadas, ovales o lineales (siguiendo el patrón de rascado). Por lo general bien definidas. Lesiones únicas aisladas o varias placas. Región de la nuca (mujeres) (fig. 2-19), piel cabelluda, tobillos, porción inferior de las extremidades, porción superior de los músculos, cara exterior de los antebrazos, vulvar, pubis, regional, escroto y región inguinal.

En la piel oscura, la liquenificación puede asumir un tipo especial de patrón que consiste de varias pápulas pequeñas (2 a 3 mm) muy cercanas, en forma de un “patrón folicular” (fig. 2-15B).

Diagnóstico diferencial

Incluye placas pruriginosas crónicas de la psoriasis vulgar, etapas iniciales de las micosis fungoides, ICD, ACD y dermatofitosis epidérmica.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Hiperplasia de todos los componentes de la epidermis: hiperqueratosis, acantosis y elongación y ensanchamiento de la red de puentes intercelulares. En la dermis, hay un infiltrado inflamatorio crónico.

Tratamiento

Dificultad. Explicar al paciente que se debe evitar el frotado y rascado. Pueden utilizarse apósitos oclusivos por la noche. Las preparaciones de glucocorticoides tópicos o las preparaciones de alquitrán con apósitos oclusivos son eficaces para brazos y piernas. Los glucocorticoides incorporados en cinta adhesiva plástica también son eficaces si permanecen por 24 h. Bota de Unna: un apósito de gasa impregnado con pasta de óxido de cinc, que se coloca en forma de un calcetín alrededor de la piel liquenificada. Puede dejarse hasta por una semana.

La triamcinolona intralesional a menudo es muy eficaz en lesiones pequeñas (3 mg/ml; mayores concentraciones pueden causar atrofia). Hidroxizina oral, puede ser de utilidad 25 a 50 g por la noche.



Figura 2-19. Liquen crónico simple. Eccema folicular, confluente, papular, que crea una placa de liquen simple crónico del cuello posterior y de la piel cabelluda occipital. La enfermedad ha estado presente por varios años como consecuencia del frotado crónico de la región.

Prurigo nodular (PN) ICD-9: 698.3 ◦ ICD-10: L28.1  

- A menudo se asocia con dermatitis atópica o bien, ocurre sin ésta.
- Los pacientes con prurigo nodular con dermatitis atópica son más jóvenes y tienen reactividad a alergenos ambientales; los pacientes con prurigo nodular sin atopia son mayores y carecen de hipersensibilidad a los alergenos ambientales.
- El prurigo nodular suele ocurrir en mujeres jóvenes o de edad madura, quienes a menudo muestran signos de estigmas neuróticos.
- El prurigo nodular inicia con un prurito que ocasiona rascado.
- Los nódulos en forma de cúpula (varios milímetros a 2 cm) se desarrollan en sitios en los cuales ocurren prurito y rascado persistentes (fig. 2-20).
- Los nódulos a menudo producen erosión, excoriación y en ocasiones ulceración conforme el paciente se afecta por el rascado con las uñas.
- Habitualmente lesiones múltiples en las extremidades.
- Las lesiones persisten por meses una vez que el traumatismo ha desaparecido.
- Tratamiento: triamcinolona intralesional, apósitos oclusivos con glucocorticoides de gran potencia. En casos graves, talidomida, 50 a 100 mg. Vigilar las contraindicaciones. La neurotonina puede ser de utilidad a dosis de 300 mg cada 8 h.



Figura 2-20. Prurigo nodular. Múltiples nódulos excoriados, de consistencia firme, que se originan de sitios con rascado o excoriación crónica de la piel. A menudo ocurre en pacientes con atrofia, pero en algunos casos ésta no está presente. En este paciente de 56 años de edad, el prurito intenso fue indicación para múltiples hospitalizaciones.

Dermatitis eccematosa dishidrótica ICD-9: 705.81 ∘ ICD-10: L30.1  

- El eccema dishidrótico es un tipo vesicular especial de dermatitis que afecta manos y pies.
- Es una dermatosis aguda, crónica o recurrente de dedos, palmas de las manos y plantas de los pies.
- Inicio súbito con varias lesiones pruriginosas, profundas, con vesículas claras en “aspecto de tapioca” (fig. 2-21).
- Pueden ocurrir ampollas grandes.
- Más tarde ocurre descamación, fisuras y liquenificación.
- Prurito y dolor cuando hay erosiones.
- Infección bacteriana secundaria: pústulas, celulitis, linfangitis y linfadenopatía dolorosa.
- Son comunes dos ataques recurrentes.
- Tratamiento: corticoesteroides tópicos de gran potencia, triamcinolona intralesional, 3 mg/ml en áreas pequeñas; en casos graves, un ciclo corto de prednisona: iniciar con 70 mg y reducir gradualmente la dosis en 10 o 5 mg a lo largo de siete a 14 días; antibióticos sistémicos para infección secundaria y PUVA oral o en “apósitos” (pág. 60).

Sinónimo: eccema palmar vesicular.



Figura 2-21. Dermatitis eccematosa dishidrótica. Vesículas confluentes con aspecto de tapioca y erosiones con costra del dorso de los dedos y de los espacios interdigitales.

Eccema numular ICD-9: 692.9 ∘ ICD-10: L30.9 ◧ ◐

- El eccema numular es una dermatitis crónica, pruriginosa inflamatoria que ocurre en forma de placas con forma de moneda, compuesta por pequeñas pápulas y vesículas agrupadas sobre una base eritematosa (fig. 2-22).
- Es en especial común en las extremidades durante los meses de invierno, cuando la xerosis es máxima; a menudo se observa en individuos con atopia.
- *S. aureus* a menudo está presente, pero no se ha demostrado que sea patógeno.
- Lesiones muy pruriginosas. La evolución es crónica con lesiones que duran de semanas a meses.
- Tratamiento: hidratación de la piel con humectantes, glucocorticoides tópicos o alquitrán crudo al 2 a 5% en forma de ungüento. PUVA o UVB-311, el cual es un tratamiento muy eficaz.

Sinónimos: eccema discoide, eccema microbiano.



Figura 2-22. Eccema numular. Placas numulares (con forma de moneda) redondeadas, pruriginosas con eritema, descamación y formación de costras en la cara posterior de las piernas.

Dermatitis por autosensibilización ICD-9: 692.9 ∘ ICD-10: L30.9  

- Dermatitis pruriginosa generalizada, a menudo no reconocida, que tiene relación directa con dermatitis primaria en otro sitio.
- Por ejemplo, un paciente con dermatitis por estasis venosa en una extremidad inferior puede desarrollar lesiones pruriginosas, simétricas, dispersas, eritematosas, maculopapulares o papulovesiculares en el tronco, antebrazos, muslos o piernas.
- Estas lesiones persisten y se diseminan hasta que se controla la dermatitis primaria.
- De la misma forma, la autosensibilización puede ocurrir en forma de "ides" inflamatorias en la tiña de los pies y se manifiesta por erupción vesicular dishidrosiforme en pies y manos (fig. 2-23) y lesiones eccematosas papulovesiculares en el tronco.
- El fenómeno es consecuencia de la liberación de citocinas en la dermatitis primaria, como consecuencia de la sensibilización. Tales situaciones circulan en la sangre e incrementan la sensibilidad de áreas cutáneas distantes.
- El diagnóstico de dermatitis por autosensibilización a menudo se hace *post hoc:* la erupción distante desaparece cuando se controla la dermatitis primaria.
- Los glucocorticoides orales aceleran la desaparición de las lesiones.

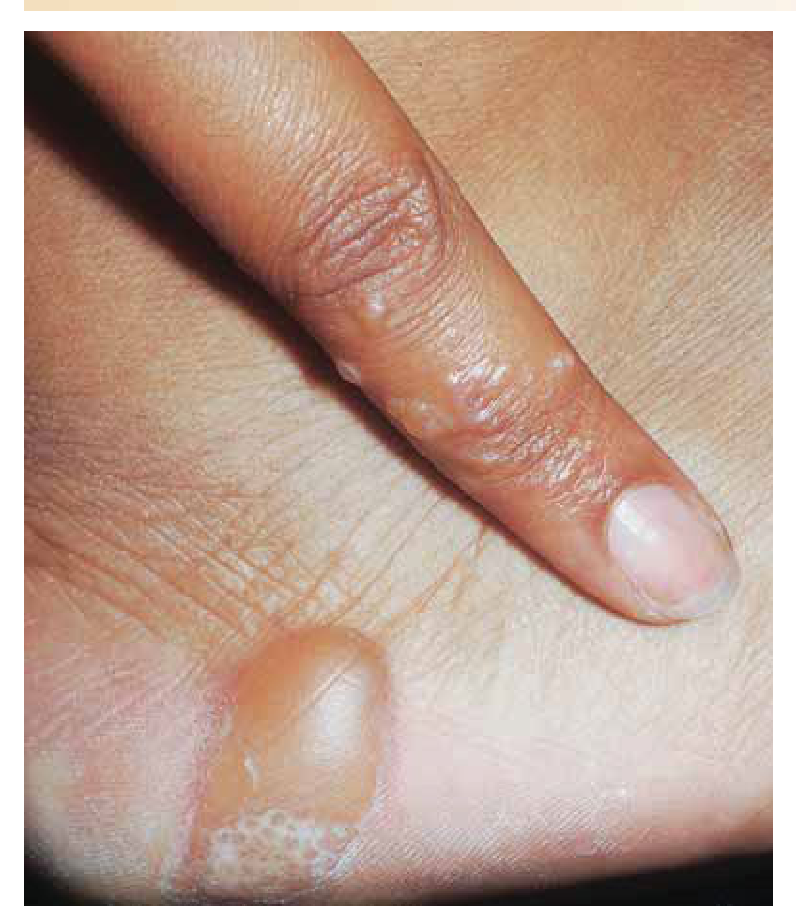


Figura 2-23. Dermatitis por autosensibilización ("ides"): dermatofítides. Vesículas y ampollas en los dedos y borde externo del pie de una mujer de 21 años de edad. Se presentó tiña de los pies ampollosa (inflamatoria) y se asoció con una reacción dermatofítide. Se administró prednisona por dos semanas; se resolvió el prurito y la formación de vesículas.

Dermatitis seborreica ICD-9: 609.1 ∘ ICD-10: L21.9



- Dermatosis crónica muy común caracterizada por eritema y descamación que ocurre en regiones donde hay mayor actividad de las glándulas sebáceas, por ejemplo en la cara y piel cabelluda, región preesternal y en los pliegues corporales. La dermatitis seborreica leve de la piel cabelluda causa caspa.
- Predisposición hereditaria, pero *Malassezia furfur* puede participar en la patogénesis.
- Incremento de incidencia en individuos con enfermedad de Parkinson y en personas con inmunodepresión (VIH/sida).

Sinónimos: "gorro de la cuna" (lactantes), pitiriasis seca (caspa).

Epidemiología y etiología

Edad de inicio. Lactancia (en los primeros meses de vida), pubertad, más a menudo entre los 20 y 50 años de edad.
Sexo. Más común en varones.
Incidencia. 2 a 5% de la población.

Patogénesis, factores predisponentes y agravantes

Existe una predisposición hereditaria que se conoce como estado seborreico, con seborrea notable y blefaritis marginal. Puede asociarse con psoriasis como un "estado previo a la psoriasis" y la mezcla de descamación superficial de la piel cabelluda y cejas y las placas de tipo psoriásico en el tronco sugiere el uso del término seborriosis. *M. furfur* puede participar en la patogénesis, como lo sugiere la respuesta al cetoconazol y sulfuro de selenio. Existe mayor incidencia en individuos con enfermedad de Parkinson y parálisis facial y en pacientes con inmunodepresión (VIH/sida y posoperados de trasplante cardiaco). Ocurren lesiones similares a la dermatitis seborreica en estados de deficiencia nutricional (deficiencia de cinc, deficiencia experimental de miosina y deficiencia de piridoxina). La dermatitis seborreica intratable puede ser un indicio de la existencia de enfermedad por VIH (Sección 32).

Manifestaciones clínicas

Duración de las lesiones. Inicio gradual.
Variaciones estacionales. Algunos pacientes empeoran en inviernos secos, en un ambiente en interiores. La exposición a la luz solar causa brotes de dermatitis seborreica en unos cuantos pacientes y mejora la enfermedad en otros.
Síntomas cutáneos. El prurito es una manifestación variable, que menudo se incrementa con la transpiración.
Lesiones cutáneas. Piel de color anaranjado-rojizo o grisáceo-blanquecino, a menudo con máculas "grasosas" o descamación blanquecina, pápulas de tamaño variable (5 a 20 mm) o placas con bordes bien delimitados (fig. 2-24). En la piel cabelluda, hay una descamación más notable ("caspa") que afecta esta área en forma difusa. Lesiones dispersas, aisladas en la cara. Lesiones de tipo numular, policíclicas e incluso anulares en el tronco.

Distribución y principales tipos de lesiones (con base en la localización y la edad). Áreas pilosas de la cabeza. Piel cabelluda, cejas, pestañas (blefaritis), barba (orificios foliculares), afección de la coronilla en lactantes, eritema y descamación amarillenta y anaranjada y costras en la piel cabelluda en lactantes.
Cara. Áreas con eritema ("distribución en mariposa") en la frente ("corona seborreica"), pliegues nasolabiales, cejas y glabela (fig. 2-24). Orejas: región retroauricular, meato, costras adherentes y fisuras.
Tronco. Lesiones que simulan la pitiriasis rosada o la pitiriasis versicolor; placas amarillentas-pardas sobre el esternón.
Pliegues corporales. Axilas, ingles, región anogenital, regiones submamarias, cicatriz umbilical y en lactantes área del pañal (fig. 2-25); se manifiesta como una erupción difusa, exudativa, con bordes bien delimitados, eritematosa brillante; son comunes las erosiones y fisuras.
Genitales. A menudo con costras amarillentas y lesiones de tipo psoriásico.

Diagnóstico/diagnóstico diferencial

El diagnóstico se establece con base en criterios clínicos.
Placas con descamación rojiza. Manifestaciones comunes. Psoriasis vulgar leve (en ocasiones no puede diferenciarse), impétigo (se descarta con base en los frotis en busca de bacterias), dermatofitosis, pitiriasis versicolor, candidosis intertriginosa (descartar la presencia de dermatofitos y levaduras con la aplicación de KOH), lupus eritematoso subagudo (se descarta por biopsia), pápulas "seborreicas" en la sífilis secundaria (se descarta la presencia de *Treponema pallidum* por análisis en campo oscuro); prueba serológica para sífilis.
Manifestaciones poco comunes. Histiocitosis de células de Langerhans (ocurre en lactantes, a menudo asociada con púrpura), acrodermatitis enterohepática, deficiencia de cinc, pénfigo foliáceo, síndrome de glucagonoma.



Figura 2-24. Dermatitis seborreica de la cara: tipo adulto. Eritema y descamación de color amarillento y anaranjada de la frente, carrillos y pliegue nasolabiales. También había afección de la piel cabelluda y de la región retroauricular.



Figura 2-25. Dermatitis seborreica: tipo infantil. Eritema con descamación y formación de costras en la región del pañal de un lactante. Es difícil diferenciar en la región del pañal la psoriasis. Se descartó infección por *Candida* con la prueba de KOH.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Paraqueratosis focal con pocos neutrófilos, acantosis moderada, espongiosis (edema intercelular) e inflamación específica de la dermis. Un dato característico es la presencia de neutrófilos en la punta de aberturas foliculares dilatadas, con la aparición en forma de costras y descamación.

Evolución y pronóstico

La enfermedad mejora en el verano y empeora durante el otoño. Recurrencias y remisiones, en especial en la piel cabelluda, que pueden asociarse con alopecia en los casos graves. La dermatitis seborreica infantil y en adolescentes desaparece con la edad. Puede ocurrir eritrodermia seborreica. *La eritrodermia seborreica con diarrea y retraso del crecimiento en lactantes (enfermedad de Liener) se asocia con diversos trastornos de inmunodeficiencia, incluyendo opsonización defectuosa de levaduras, deficiencia de CS3, inmunodeficiencia grave combinada, hipogammaglobulinemia e hiperinmunoglobulinemia.*

Tratamiento

Requiere tratamiento inicial seguido de tratamiento crónico para mantenimiento.

Tratamiento tópico inicial

Piel cabelluda. Adultos. Champús que contienen sulfuro de selenio, cinc piritiona, alquitrán o combinación de éstos. Se requiere prescripción (en Estados Unidos), pero el cetoconazol al 2% es muy eficaz; pueden utilizarse jabones con estas sustancias en cara y tórax durante el baño. Solución o geles de glucocorticoides de baja potencia seguido de champú medicado (cetoconazol o alquitrán) para casos más graves. El pimecrolimús, crema al 1%, es muy beneficioso.

Lactantes. Para la dermatitis seborreica de la coronilla se retiran las costras con compresas tibias con aceite de oliva, seguida de champú para bebé, champú de cetoconazol al 2% y la aplicación de crema de hidrocortisona al 1 a 2.5%, crema de cetoconazol al 2% y pimecrolimús en crema al 1%.

Cara y tronco. Champú de cetoconazol al 2%. Cremas y lociones con glucocorticoides: al inicio crema de hidrocortisona al 1 a 2.5%; en casos más resistentes, propionato de clobetasol, crema de cetoconazol al 2%, crema de pimecrolimús al 1% y ungüento con tacrolimús al 0.03 o al 0.1%.

Pestañas. Eliminación suave de las costras matutinas con un hisopo de algodón empapado en champú infantil diluido. Se aplica sulfacetamida de sodio al 10% en suspensión que contenga 0.2% de prednisolona y 0.12% de fenilefrina. El ungüento de sulfacetamida de sodio sola es también eficaz, al igual que la crema de cetoconazol al 2%, crema de pimecrolimús al 1% o ungüento de tacrolimús al 0.03%.

Áreas intertriginosas. Cetoconazol al 2%. Si el paciente no se controla con estos tratamientos, tintura de Castellani para dermatitis de los pliegues cutáneos, que a menudo es eficaz pero con la cual la pigmentación es un problema. Crema de pimecrolimús al 1%; ungüento de tacrolimús al 0.03 o al 0.1%.

Tratamiento sistémico

En casos graves, ácido 13-*cis* retinoico por vía oral, 0.5 a 1 mg/kg, que es muy eficaz. Debe utilizarse anticoncepción eficaz en mujeres en edad fértil. En casos leves, itraconazol, 100 mg cada 12 h por dos semanas.

Tratamiento de mantenimiento

Es eficaz el champú de cetoconazol al 2%, champú con alquitrán y cetoconazol. Si éstos no funcionan, se utilizan los "viejos estándares" con precipitado de azufre 3% y ácido salicílico 2% en una base oleosa-acuosa. También se tendrán resultados con la crema de hidrocortisona al 1 a 2.5%, pero los pacientes deben ser vigilados en busca de signos de atrofia; son eficaces la crema de pimecrolimús al 1% y el ungüento de tacrolimo al 0.03%.

Dermatitis asteótica ICD-9: 692.89 ∘ ICD-10: L30.9 □ ● → ◐

- Una dermatitis pruriginosa común que ocurre en especial en personas de edad avanzada, en el invierno y en climas templados, relacionada con la baja humedad de los hogares calentados.
- Los sitios de predilección son las piernas (fig. 2-26), brazos y manos, pero también aparecen lesiones en el tronco.
- Piel reseca, con fisuras superficiales con ligera descamación.
- El prurito incesante puede ocasionar liquenificación, la cual puede persistir incluso cuando se han corregido las condiciones ambientales.
- El trastorno es consecuencia del baño demasiado frecuente en tinas calientes o regaderas y en personas mayores que viven en habitaciones con alta temperatura ambiental y baja humedad relativa.
- Tratamiento: evitar los baños en tina con jabón, en especial los baños calientes e incrementar la humedad del ambiente a >50% al utilizar humidificadores ambientales; también utilizar baños con agua tibia que contenga aceites para baño para la hidratación, seguida de la aplicación inmediata de ungüentos emolientes como vaselina hidratada. Si hay inflamación de la piel, se utilizan ungüentos con glucocorticoides de potencia media, aplicados cada 12 h hasta que sea resuelto el componente de eccema.

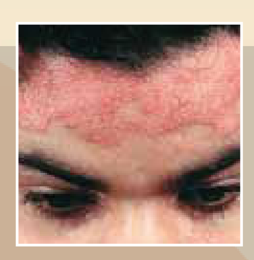
Sinónimo: eccema agrietado “empañado y con grietas”, como se observa en la porcelana china y en el piso de cerámica.



Figura 2-26. Dermatitis asteótica. Varón de 65 años de edad con lesiones que se fusionaron para afectar la totalidad de la piel de la extremidad inferior.

SECCIÓN 3

Psoriasis y dermatosis psoriasiformes



Psoriasis

- La psoriasis afecta a entre 1.5 y 2% de la población en países occidentales. Se presenta en todo el mundo.
- Un trastorno crónico con predisposición poligénica y factores ambientales desencadenantes, como infecciones bacterianas, traumatismo o fármacos.
- Expresiones clínicas graves. Las lesiones típicas son pápulas descamativas crónicas y recidivantes y placas. También se presentan erupciones pustulosas y eritrodermia.
- La presentación clínica varía entre un individuo y otro, desde aquellos que sólo tienen algunas placas circunscritas hasta los que presentan afectación generalizada de la piel.
- Eritrodermia psoriásica en la psoriasis que afecta toda la piel.
- La artritis psoriásica ocurre en 10 a 25% de los casos.

Clasificación

Psoriasis vulgar
- En gotas aguda
- Placa estable crónica
- Palmoplantar
- Inversa

Eritrodermia psoriásica

Psoriasis pustulosa
- Psoriasis pustulosa de von Zumbusch
- Pustulosis palmoplantar
- Acrodermatitis continua

Psoriasis vulgar ICD-9: 696.1 ∘ ICD-10: L40.0



Epidemiología

Edad de inicio. Todas las edades. *Temprana:* incidencia máxima a los 22.5 años de edad (en niños, la media de edad de inicio es a los ocho años). *Tardía:* se presenta alrededor de los 55 años de edad. El *inicio temprano* pronostica una enfermedad más grave y crónica y suele haber un antecedente familiar positivo de psoriasis.
Incidencia. Alrededor del 1.5 a 2% de la población en países occidentales. En Estados Unidos hay 3 a 5 millones de personas con psoriasis. La mayoría tiene psoriasis circunscrita, pero en casi 300 000 personas la psoriasis es generalizada.
Género. Incidencia igual en varones y mujeres.
Raza. Baja incidencia en africanos occidentales, japoneses e inuits; incidencia muy baja o nula en indios de Norteamérica y Sudamérica.
Herencia. Rasgo poligénico. Cuando un progenitor tiene psoriasis, 8% de la descendencia la presenta; cuando los dos progenitores tienen psoriasis, 41% de los hijos padece psoriasis. Los tipos de HLA que más a menudo se relacionan con psoriasis son HLA-B13, HLA-B37, HLA-B57 y, de más importancia, HLA-Cw6, que tiene la tendencia a la afectación funcional. PSORS1 es el único locus de susceptibilidad invariablemente confirmado.
Factores desencadenantes. *Traumatismo físico* (frotación y rascadura) es un factor importante para desencadenar las lesiones. La infección estreptocócica aguda desencadena psoriasis en gotas. El *estrés* es un factor en las exacerbaciones de la psoriasis y se dice que llega hasta 40% en adultos y más en los niños. *Fármacos:* glucocorticoides sistémicos, litio oral, antipalúdicos, interferón y bloqueadores β pueden causar exacerbaciones, así como

una erupción medicamentosa psoriasiforme. La *ingestión de alcohol* es un factor desencadenante putativo.

Patogénesis

Las anomalías más evidentes en la psoriasis son: 1) una alteración de la cinética celular de los queratinocitos con un acortamiento del ciclo celular que da por resultado una producción 28 veces mayor que la normal de células epidérmicas y 2) linfocitos T CD8+ que son la principal población de linfocito T en las lesiones. La epidermis y la dermis reaccionan como un sistema integrado: los cambios descritos en la capa germinativa de la epidermis y los cambios inflamatorios en la dermis, que desencadenan cambios epidérmicos. La psoriasis es una enfermedad impulsada por los linfocitos T y la variedad de citocinas corresponde a una respuesta de linfocitos T_H1. El mantenimiento de las lesiones psoriásicas se considera una respuesta inmunitaria autorreactiva persistente.

Manifestaciones clínicas

Hay dos tipos principales:

1. *Tipo eruptivo inflamatorio* con múltiples lesiones pequeñas y una mayor tendencia a la resolución espontánea (figs. 3-1 y 3-2); es relativamente infrecuente (<2.0% de todas las psoriasis).
2. *Psoriasis estable crónica (placa)* (figs. 3-3 y 3-4): la mayoría de los pacientes con lesiones inactivas crónicas tiene una evolución de meses y años que se modifica con lentitud.

Síntomas cutáneos. El prurito es relativamente frecuente, sobre todo en la psoriasis de la piel cabelluda y la anogenital.

Tipo en gotas aguda. Pápulas de color rojo asalmonado (del latín *gutta*, "gota"), de 2.0 mm a 1.0 cm con o sin escamas (figs. 3-1 y 3-2); las escamas pueden no ser visibles pero se vuelven evidentes tras la rascadura. Son laminares, sueltas y se eliminan fácilmente con la rascadura. La eliminación de la escama origina la aparición de diminutas gotitas de sangre (*signo de Auspitz*). Las lesiones delimitadas están dispersas; por lo general en el tronco (fig. 3-2); se pueden resolver en forma espontánea; pueden volverse recidivantes y evolucionar hacia la psoriasis estable crónica.

De tipo estable crónico. Placas bien delimitadas de color rojo mate con escamas laxamente adheridas, laminares, de color blanco o plateado (fig. 3-3). Las placas confluyen para formar lesiones geográficas policíclicas (fig. 3-4) y pueden involucionar de manera parcial y dar lugar a patrones anulares, serpiginosos y arciformes. Las escamas laminares se pueden retirar con facilidad, pero cuando la lesión es muy crónica, se adhiere firmemente y se parece a una concha de ostión (fig. 3-3).



Figura 3-1. Psoriasis vulgar. Las lesiones primarias son pápulas bien definidas, rojizas o de color rosa asalmonado, en forma de gotas, con una escama laminar blanca plateada laxamente adherida.



Figura 3-2. Psoriasis vulgar: en las nalgas (de tipo en gotas). Pápulas descamativas pequeñas delimitadas y eritematosas que tienden a confluir y que aparecen después de una faringitis por estreptococos del grupo A. Hubo un antecedente familiar de psoriasis.



Figura 3-3. Psoriasis vulgar: codo. Psoriasis crónica de placas estables en el codo. En esta ubicación, las escamas se pueden acumular para formar una hiperqueratosis parecida a una concha de ostión, o se desprenden en grandes láminas y revelan una base roja carnosa. Esta placa se ha formado por la confluencia de lesiones papulosas más pequeñas que todavía se ven en el brazo.

Distribución y zonas de afectación preferente

En gotas aguda. Diseminada, generalizada, principalmente en el tronco.

Crónica estable. Una sola lesión o lesiones circunscritas en una o más zonas preferentes: codos, rodillas, región glútea sacra, piel cabelluda, así como palmas de las manos y plantas de los pies (fig. 3-5). A veces sólo afectación regional (piel cabelluda), a menudo generalizada.

Patrón. Bilateral, a menudo simétrico (zonas de afectación preferente, fig. 3-5); a menudo deja ilesas las zonas expuestas.

Psoriasis en la piel de color. En las personas de color moreno oscuro o negras la psoriasis carece del color rojo brillante. Las lesiones son pardas a negras, pero por lo demás sus características morfológicas son similares a las observadas en la piel caucásica (fig. 3-6).

Zonas especiales

Palmas de las manos y plantas de los pies. Pueden ser las únicas zonas afectadas. Hay una hiperqueratosis masiva de color blanca plateada o amarillenta que no se elimina con facilidad (fig. 3-7). La placa inflamatoria en la base siempre está muy bien delimitada (fig. 3-7A). Puede haber grietas, fisuras dolorosas y hemorragia.

Piel cabelluda. Placas, con bordes definidos y con escamas adherentes gruesas (fig. 3-8). A menudo son muy pruriginosas. *Nota:* la psoriasis de la piel cabelluda no produce pérdida de pelo y puede ser parte de una psoriasis generalizada o la única región afectada.



Figura 3-4. Psoriasis vulgar: de tipo estable crónico. Múltiples placas descamativas de gran tamaño en tronco, nalgas y piernas. Las lesiones son redondas o policíclicas y confluentes; forman distribuciones geográficas. Aunque esta es la manifestación característica de la psoriasis en placas crónica estable, la erupción continúa según se manifiesta por las lesiones pequeñas en gota en la zona lumbar e inferior de la espalda. Este paciente se alivió con un tratamiento combinado a base de acitretina y PUVA al cabo de cuatro semanas.

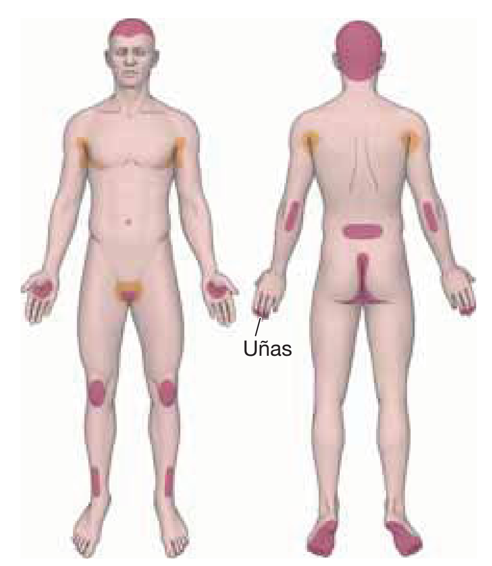


Figura 3-5. Zonas de afectación preferente en la psoriasis.

Cara. Es infrecuente, pero cuando resulta afectada, por lo general se asocia al tipo de psoriasis resistente a tratamiento (fig. 3-9).

Psoriasis crónica de las regiones perianal y genital y de los pliegues corporales (psoriasis inversa). Debido al ambiente cálido y húmedo de estas regiones, las placas no suelen ser descamativas sino maceradas, a menudo de color rojo brillante y fisuradas (fig. 3-10). La delimitación exacta permite distinguirla de intertrigo, candidosis y dermatitis por contacto.

Uñas. Las uñas de los dedos de las manos y los pies a menudo (25%) resultan afectadas, sobre todo con artritis concomitante (fig. 3-11). Los cambios ungueales consisten en fisuras, hiperqueratosis subungueal, onicólisis y manchas de color pardo amarillento bajo la placa ungueal —la *mancha oleosa* (patognomónica).

Exámenes de laboratorio

Dermatopatología

Engrosamiento general importante de la epidermis (acantosis) y adelgazamiento de la epidermis sobre las



Figura 3-6. Pequeñas placas psoriásicas confluentes en una mujer de 52 años de edad con infección por VIH. También tenía artritis psoriásica. Las lesiones muestran menos eritema que en la piel caucásica. Dado que la paciente había estado utilizando emolientes, no se observa ninguna escama.





Figura 3-7. A) Psoriasis, afectación palmar. Toda la palma está afectada por grandes escamas adherentes con fisuras. La base es eritematosa y hay un borde delimitado en la muñeca. **B) Psoriasis vulgar: plantas de los pies.** Placas eritematosas con escamas gruesas, amarillentas y laminares, así como descamación en zonas de presión originadas en la planta de los pies. Obsérvese la delimitación clara de la lesión inflamatoria sobre el arco del pie. Había lesiones similares en las palmas de las manos.



Figura 3-8. Psoriasis de la piel cabelluda. Hay una compactación masiva de material córneo en toda la piel cabelluda. En algunas áreas, las escamas gruesas similares al asbesto se han desprendido y revelan una base infiltrada roja. La alopecia no se debe a psoriasis sino que es una alopecia androgénica.



Figura 3-9. Psoriasis, afectación de la cara. Placa psoriásica característica en la frente de un varón de 21 años de edad que también tenía afectación masiva de la piel cabelluda.



Figura 3-10. Psoriasis vulgar: distribución inversa. Debido al medio húmedo y tibio de la región submamaria, las escamas se han macerado y se han desprendido revelando una base eritematosa brillante y reluciente.



Figura 3-11. Psoriasis de las uñas de los dedos. Las fisuras han avanzado a la elconixis (orificios en las placas ungueales) y hay rebordes transversos y longitudinales. Este paciente también tiene psoriasis paroniquial y artritis psoriásica (véase en la Sección 34 otras imágenes de afectación de la uña).

papilas dérmicas elongadas. Aumento de la mitosis de queratinocitos, fibroblastos y células endoteliales. Hiperqueratosis paraqueratósica (núcleos retenidos en el estrato córneo). Células inflamatorias en la dermis (linfocitos y monocitos) y en la epidermis (linfocitos y células polimorfonucleares), que forman microabscesos de Munro en el estrato córneo.

Suero. Aumento de los títulos de antiestreptolisina en la psoriasis aguda en gotas con infección estreptocócica precedente. El inicio súbito de la psoriasis puede relacionarse con la infección por VIH; hay que llevar a cabo pruebas serológicas para VIH. El ácido úrico en suero aumenta en 50% de los pacientes y por lo general guarda relación con la magnitud de la enfermedad; hay un incremento del riesgo de artritis gotosa.

Cultivo. Se efectúa cultivo faríngeo para identificar infección por estreptococo hemolítico β del grupo A.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

El diagnóstico se establece con base en los datos clínicos.

Psoriasis en gota aguda. Cualquier erupción medicamentosa maculopapulosa, sífilis secundaria y pitiriasis rosada.

Placas escamosas pequeñas. *Dermatitis seborreica* (puede ser difícil de distinguir de la psoriasis). *Liquen simple crónico. Erupciones medicamentosas psoriasiformes*, sobre todo bloqueadores β, oro y metildopa. *Tiña corporal:* el examen con la preparación de KOH es indispensable, sobre todo en las lesiones individuales. *Micosis fungoide:* las placas escamosas pueden ser una etapa inicial de la micosis fungoide. Se efectúa biopsia.

Placas geográficas grandes. Tiña corporal y micosis fungoide.

Psoriasis de la piel cabelluda. Dermatitis seborreica y tiña de la cabeza.

Psoriasis inversa. Tiña, candidosis, intertrigo y enfermedad de Paget extramamaria. *Síndrome de glucagonoma:* un trastorno importante del que hay que distinguirla debido a que es una enfermedad grave; las lesiones tienen el aspecto de psoriasis inversa. Histiocitosis de células de Langerhans (Sección 20) y enfermedad de Hailey–Hailey (pág. 92).

Uñas. Onicomicosis. Es indispensable el examen con KOH.

Evolución y pronóstico

La psoriasis en gotas aguda aparece con rapidez en la forma de un “exantema” generalizado. A veces este tipo de psoriasis desaparece de manera espontánea en algunas semanas sin ningún tratamiento. Con más frecuencia evoluciona hacia la psoriasis en placas crónica, la cual es estable y puede experimentar remisión después de meses o años, reaparecer y ser un trastorno de por vida.

Psoriasis pustulosa

- Se caracteriza por pústulas, no pápulas, que se originan en piel eritematosa normal o inflamada. Dos tipos.

Pustulosis palmoplantar ICD-9: 696.1 ∘ ICD-10: L40.3



- Incidencia baja en comparación con la psoriasis vulgar.
- Una erupción recidivante crónica limitada a las palmas de la manos y las plantas de los pies.
- Numerosas pústulas estériles y amarillas profundas (fig. 3-12) que evolucionan a costras de color rojo oscuro.
- Algunos la consideran psoriasis pustulosa circunscrita (de tipo Barber), en tanto que otros la consideran una entidad distinta.



Figura 3-12. Pustulosis palmar. Pústulas de color amarillo cremoso que confluyen parcialmente en la palma de una mujer de 28 años de edad. Las pústulas son estériles y pruriginosas y cuando aumentan de tamaño se vuelven dolorosas. Al momento de esta erupción no había otro signo de psoriasis en ninguna otra parte del cuerpo, pero dos años después la paciente presentó psoriasis en placas crónica estable en el tronco.

Psoriasis pustulosa aguda generalizada (Von Zumbusch) ■ ○
ICD-9: 696.1 ∘ ICD-10: L40.1

- Un problema médico infrecuente que pone en peligro la vida con inicio súbito.
- Eritema urente de color rojo encendido con pústulas amarillas estériles puntiformes en la parte superior, en cúmulos que se diseminan al cabo de unas horas por todo el cuerpo. Las lesiones que confluyen forman “lagos” de pus (fig. 3-13). Se desprenden con facilidad si se frotan.
- Oleadas de pústulas se presentan en forma sucesiva.
- Fiebre, malestar general y leucocitosis.
- Síntomas: sensación de ardor, dolorosas; el paciente tiene aspecto atemorizado.
- Onicólisis y desprendimiento de las uñas; pérdida de pelo del tipo efluvio telógeno (Sección 33), dos a tres meses después; descamación cercenada de la lengua.
- Se desconoce la patogénesis. Fiebre y leucocitosis consecutivas a la liberación de citocinas y quimiocinas hacia la circulación.
- Diagnóstico diferencial: erupción medicamentosa pustulosa (Sección 23); infección generalizada por HSV.
- Pueden seguir, evolucionar, o ir seguidas de psoriasis vulgar.
- Tipos especiales: *impétigo herpetiforme:* psoriasis pustulosa generalizada en la embarazada con hipocalcemia. *Tipo anular:* en niños con menos síntomas generales (fig. 3-14A). *Psoriasis con pustulación* (psoriasis vulgar con formación de pústulas): en la psoriasis vulgar tratada incorrectamente. No hay síntomas generales. *Acrodermatitis continua de Hallopeau:* Pústulas recidivantes crónicas de los pliegues ungueales, los lechos ungueales y las porciones distales de los dedos que originan pérdida de la uña (fig. 3-14B). Ocurre sola o con psoriasis pustulosa generalizada.



Figura 3-13. Psoriasis pustulosa aguda generalizada (de von Zumbusch). Esta paciente tenía toxicidad y fiebre, así como leucocitosis periférica. Todo su cuerpo estaba cubierto de pústulas confluentes de color blanco cremoso sobre una base roja encendida. Puesto que estas pústulas son muy superficiales, prácticamente se pueden eliminar con frotarlas, lo que da por resultado erosiones exudativas hiperémicas.

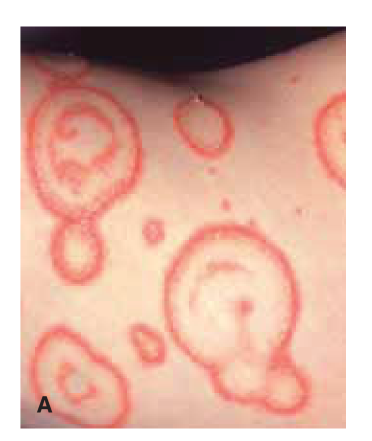




Figura 3-14. A) Psoriasis pustulosa anular. Ocurre principalmente en los niños y consiste en erupciones micropustulosas anulares y expansivas en forma de anillo sobre una base muy inflamada que está clara en el centro y que produce una descamación en forma de collar en el borde. Apenas se observa alguna toxicidad sistémica. **B) Acrodermatitis continua** de Hallopeau con formación de pústulas acrales, lagos subungueales de pus y destrucción de las placas ungueales. Esto puede originar la pérdida permanente de las uñas y fibrosis.

Eritrodermia psoriásica ICD-9: 696.1 ∘ ICD-10: L40



En este trastorno la psoriasis afecta toda la piel. Véase Sección 8.

Artritis psoriásica ICD-9: 696.0 ∘ ICD-10: L40.5




- Seronegativa. Se incluye la artritis psoriásica entre las espondiloartropatías seronegativas, que comprenden espondilitis anquilosante, artritis enteropática y artritis reactiva.
- Afectación asimétrica de articulaciones periféricas de las extremidades superiores y, sobre todo, las articulaciones interfalángicas distales: dactilitis (dedos en salchicha) (fig. 3-15).
- La forma axial afecta la columna vertebral; sacroilitis.
- Entesitis: inflamación de la inserción de los ligamentos en el tejido óseo.
- Mutilante con erosiones óseas, osteólisis o anquilosis. Dedos en telescopio. Alteraciones funcionales.
- A menudo acompaña a la psoriasis de las uñas (figs. 3-11 y 3-15).
- Se relaciona con antígenos MHC clase I, en tanto que la artritis reumatoide se relaciona con antígenos MHC clase II.
- La incidencia es de 5 a 8%. Es infrecuente antes de los 20 años de edad.
- *Puede presentarse (en 10% de los individuos) sin ninguna psoriasis visible. En tal caso, se indaga un antecedente familiar.*

Tratamiento de la psoriasis

Factores que influyen en la selección del tratamiento

1. Edad: infancia, adolescencia, edad adulta joven, edad mediana, >60 años.
2. Tipo de psoriasis: en gotas, placas, palmar y palmopustulosa, psoriasis pustulosa generalizada y psoriasis eritrodérmica.
3. Lugar y extensión de la afectación: *circunscrita* a las palmas de las manos y las plantas de los pies, la piel cabelluda, la región anogenital, placas dispersas pero afectación <5%*; generalizada* y afectación >30%.
4. Tratamiento previo: radiación ionizante, glucocorticoides sistémicos, fotoquimioterapia (PUVA), ciclosporina (CS) y metotrexato (MTX).
5. Trastornos médicos concomitantes (p. ej., infección por VIH).

El tratamiento de la psoriasis se describe en el contexto de tipos de psoriasis, zonas y extensión de afectación. La psoriasis debe tratarla un dermatólogo.

Psoriasis circunscrita (fig. 3-3)

- *Glucocorticoide fluorado tópico* cubierto con apósito de plástico. También es útil la cinta impregnada de glucocorticoide. Hay que tener presentes los efectos secundarios de los corticoesteroides.
- Un *apósito hidrocoloide,* que se queda durante 24 a 48 h, es eficaz y evita la rascadura.
- Para las placas pequeñas (≤4 cm), *acetónido de triamcinolona* en suspensión acuosa 3 mg/ml diluidos en solución isotónica que se inyecta por *vía intradérmica* en las lesiones. Hay que tener presente la hipopigmentación en la piel oscura.
- La *antralina* tópica también es eficaz, pero puede producir irritación.
- Los *análogos de la vitamina D* (calcipotrieno, ungüento y crema) son buenos compuestos tópicos antipsoriásicos no esteroides, pero menos eficaces que los corticoesteroides; no se acompañan de atrofia cutánea; se pueden combinar con corticoesteroides. El tacrolimús tópico al 0.1% tiene la misma eficacia.
- El pimecrolimús tópico al 1% es eficaz en la psoriasis inversa y la psoriasis parecida a la dermatitis seborreica de la cara y los conductos auditivos.
- El *tazaroteno* (un retinoide tópico al 0.05 y 0.1% en gel) tiene una eficacia similar y se combina mejor con glucocorticoides tópicos clase II.
- Todos estos tratamientos tópicos se pueden combinar con fototerapia UVB de 311 nm o PUVA.

Piel cabelluda. Descamación superficial y no hay placas gruesas: champús de alquitrán o cetoconazol *segui-*

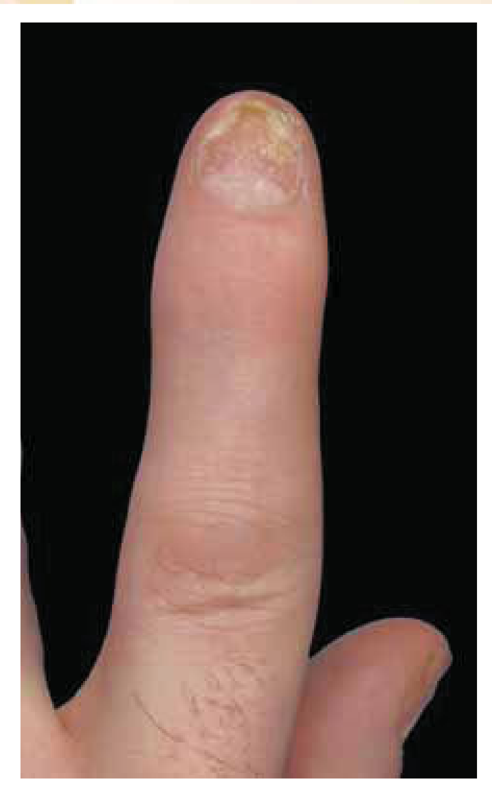


Figura 3-15. Artritis psoriásica. Dactilitis del dedo índice. Obsérvese el engrosamiento similar a salchicha sobre las articulaciones interfalángicas. Hay psoriasis de la uña.

dos de valerato de betametasona en loción al 1%; si es resistente al tratamiento, aplicación de propionato de clobetasol al 0.05% en la piel cabelluda. En las placas adherentes y gruesas (fig. 3-8): es necesario retirar las escamas con ácido salicílico al 10% en aceite de mineral, cubierto con un gorro de plástico y que se queda toda la noche antes de aplicar tratamiento tópico. Si esto no da resultado, se valorará el tratamiento sistémico (véase adelante).

Palmas de las manos y plantas de los pies (fig. 3-7). Apósitos oclusivos con *glucocorticoides* tópicos clase I. Si no resulta eficaz, PUVA por vía sistémica o mediante fomentos (inmersión en solución de 8-metoxipsoraleno y exposición subsiguiente a UVA). Los retinoides (acitretina > isotretinoína) por vía oral eliminan la hiperqueratosis gruesa de las palmas de las manos y las plantas de los pies; sin embargo, la combinación con glucocorticoides tópicos o PUVA o (re-PUVA) es mucho más eficaz. Se debe considerar el tratamiento sistémico.

Pustulosis palmoplantar (fig. 3-12). Los *fomentos* con *PUVA* y glucocorticoesteroides son eficaces. Tratamiento sistémico en casos recalcitrantes. **Psoriasis inversa** (fig. 3-10) *glucocorticoides tópicos* (precaución: estas son regiones propensas a la atrofia; los esteroides se deben aplicar sólo por periodos limitados); se cambia a derivados de vitamina D tópicos o tazaroteno o tacrolimús o pimecrolimús tópicos. Si hay resistencia o se presentan recidivas, se considerará el tratamiento sistémico.

Uñas (fig. 3-11). Con los tratamientos tópicos de las uñas de los dedos no se obtienen resultados satisfactorios. El tratamiento sistémico con MTX y CS es eficaz pero toma mucho tiempo y, por tanto, propenso a producir efectos secundarios.

Psoriasis generalizada

Psoriasis en gotas aguda (fig. 3-2). Se trata la infección estreptocócica con antibióticos. La radiación con UVB de banda estrecha es muy eficaz.

Psoriasis tipo placa generalizada (fig. 3-4). Tratamientos con PUVA o sistémicos que se administran en forma individual o combinada o alternado. El tratamiento combinado denota la combinación de dos o más modalidades, en tanto que el tratamiento alternado significa cambiar a otro tratamiento diferente después que se despejan las lesiones y de una recaída subsiguiente.

Fototerapia con UVB de banda estrecha (311 mm). Sólo es eficaz en las placas delgadas; la eficacia aumenta mediante la combinación con glucocorticoides tópicos, análogos de vitamina D, tazaroteno o tacrolimús/ pimecrolimús tópicos.

PUVA oral. El tratamiento consiste en ingestión oral de 8-metoxipsoraleno (8-MOP) (0.6 mg de 8-MOP por kilogramo de peso corporal) o, en algunos países europeos, 5-MOP (1.2 mg/kg peso corporal) y exposición a dosis de UVA que se ajustan a la sensibilidad del enfermo. La mayoría de los pacientes se alivia después de 19 a 25 sesiones de tratamiento y la cantidad de UVA necesaria fluctúa de 100 a 245 J/cm^2.

Efectos secundarios a largo plazo. Queratosis por PUVA y carcinomas espinocelulares en algunos pacientes que reciben un número excesivo de sesiones de tratamiento.

Retinoides orales. La acitretina y la isotretinoína son eficaces para inducir la descamación, pero sólo moderadamente eficaces para despejar las placas psoriásicas. Es muy eficaz cuando se combina con UVB de 311 nm o PUVA (llamada re-PUVA). *Esto último representa, de hecho, el tratamiento más eficaz disponible hasta el momento para la psoriasis en placas generalizadas.*

Tratamiento con metotrexato. El metotrexato oral es uno de los fármacos más eficaces, pero la respuesta es lenta y es necesario el tratamiento a largo plazo. Puede ocurrir toxicidad hepática después de dosis acumuladas en personas normales (≥1.5 g).

El esquema de triple dosis (Weinstein). La mayoría lo prefiere al MTX en una sola dosis una vez por semana; se

administran 5 mg cada 12 h hasta un total de tres dosis, es decir, 15 mg/semana. Logra una mejoría de 80%, pero sólo hay una curación total en algunos, y las dosis más altas aumentan el riesgo de toxicidad. Los pacientes responden, la dosis de MTX puede reducirse 2.5 mg en forma periódica. Se determinan enzimas hepáticas, biometría hemática completa y creatinina sérica en forma periódica. Hay que tener presente las diversas interacciones farmacológicas con MTX.

Ciclosporina.[1] El tratamiento con ciclosporina es muy eficaz en una dosis de 3 a 5 mg/kg al día. Si el paciente responde, la dosis se reduce en forma gradual hasta alcanzar la dosis de mantenimiento eficaz más baja. Es indispensable vigilar la presión arterial y la creatinina sérica debido a la nefrotoxicidad conocida del fármaco. Se vigila la aparición de interacciones farmacológicas.

Anticuerpos monoclonales y proteínas de fusión[2] (llamados productos biológicos). Se han autorizado algunas de estas proteínas dirigidas específicamente a receptores de importancia patógena presentes en los linfocitos T o a las citocinas, y se están investigando otras más. Los deben utilizar sólo dermatólogos con capacitación específica que estén familiarizados con los esquemas de administración, las interacciones farmacológicas y los efectos secundarios a corto y a largo plazos.

Alefacept es una proteína de fusión de antígeno relacionado con la función del linfocito humano (LFA, *lymphocyte function-associated antigen*) 3 e IgG1 que evita la interacción de LFA-3 y CD2. Si se administra por vía intramuscular una vez a la semana, se logra una mejoría considerable y puede haber periodos prolongados de remisiones, pero algunos pacientes no responden.

Factor de necrosis tumoral alfa (TNF-α). Los *antagonistas* de este factor que son eficaces en la psoriasis son infliximab, adalimumab y etanercept. *Infliximab* es un anticuerpo monoclonal quimérico contra TNF-α. Se administra por vía intravenosa a las 0, dos y seis semanas y es muy eficaz en la psoriasis y la artritis psoriásica. *Adalimumab* es un anticuerpo monoclonal recombinante completamente humano que se dirige de manera específica al TNF-α. Se administra por vía subcutánea cada tres semanas y también tiene la misma eficacia que infliximab. *Etanercept* es un receptor de TNF-α soluble recombinante humano que neutraliza la actividad de TNF-α. Se administra por vía subcutánea dos veces a la semana y es menos eficaz que infliximab y adalimumab, pero muy eficaz en la artritis psoriásica.

Ustekinumab (anti-p40 de interleucina (IL) 12/interleucina 23) es un anticuerpo monoclonal IgG1κ humano que se une a la subunidad p40 común de IL-12 e IL-23 humanas y evita su interacción con su receptor. Se administra cada cuatro meses por vía subcutánea y es muy eficaz.

Todos estos productos biológicos y otros más que se están investigando en estudios clínicos se acompañan de efectos secundarios y tienen problemas de toxicidad a largo plazo. Asimismo, en la actualidad son muy costosos y esto limita su empleo en el ejercicio clínico. Dosis, advertencias y efectos secundarios.[2]

Psoriasis pustulosa generalizada (véase fig. 3-13)

Estos pacientes graves con exantema generalizado se deben hospitalizar y tratar de la misma forma que los que presentan quemaduras extensas, necrólisis epidérmica tóxica o eritrodermia exfoliativa: en una unidad especializada. Es necesario el aislamiento, la administración de líquidos y los hemocultivos repetidos. La supresión rápida y la resolución de las lesiones se logran mediante retinoides orales (acitretina, 50 mg/día). Las medidas de apoyo consisten en ingestión de líquidos, antibióticos intravenosos para evitar la septicemia, apoyo cardiaco, control de la temperatura, lubricantes tópicos y baños con antiséptico. Se utilizan corticoesteroides sistémicos sólo como una medida opcional si se presenta taquifilaxia rápida. El PUVA oral es eficaz, pero la logística del tratamiento suele ser prohibitiva en un paciente tóxico con fiebre.

Acrodermatitis continua de Hallopeau

(Fig. 3-14B.) Retinoides orales igual que en la psoriasis pustulosa de von Zumbusch; el metotrexato en un esquema de una vez a la semana es la segunda opción.

Artritis psoriásica

Se debe reconocer en una etapa temprana a fin de evitar la destrucción ósea. El tratamiento es con metotrexato en esquema de una vez a la semana según se señaló antes; infliximab o etanercept son muy eficaces.

[1]Para detalles e interacciones farmacológicas, véase MJ Mihatsch, K Wolff. Consensus conference on cyclosporin A for psoriasis. *Br J Dermatol*. 1992;126:621.

[2]Véanse detalles e interacciones farmacológicas en S Richardson, J Gelfand. En: Goldsmith L, Gilchrest B, Katz S, Paller A, Leffel D, Wolff K. eds. *Fitzpatrick's Dermatology, in General Medicine*. 8th ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2008: p. 2814-2826.

Pitiriasis rubra pilaris (PRP)
ICD-9: 696.4 ∘ ICD-10: L44.4

■ ◐ → ○

- Trastorno papuloescamoso infrecuente y crónico que a menudo avanza a la eritrodermia.
- Hay seis tipos.
- Pápulas hiperqueratósicas foliculares, de color naranja rojizo que avanzan a eritrodermia generalizada. Islas bien delimitadas de piel no afectada (normal).
- Queratodermia cérea, difusa, de color naranja en las palmas de las manos y las plantas de los pies; pueden estar afectadas las uñas.
- El tratamiento más eficaz es el metotrexato y los retinoides sistémicos.

Clasificación[3]

Tipo 1: del adulto característica Generalizada, comenzando en la cabeza y el cuello.
Tipo 2: del adulto atípica Generalizada, pelo escaso.
Tipo 3: juvenil característica Aparece en los primeros dos años de edad y es generalizada.
Tipo 4: juvenil circunscrita En niños prepúberes, circunscrita.
Tipo 5: juvenil atípica De inicio en los primeros años de vida, familiar y generalizada.
Tipo 6: relacionada con VIH Generalizada, se acompaña de acné conglobata, hidradenitis supurativa y liquen espinuloso.

Epidemiología

Es infrecuente. Afecta a personas de uno u otro género y se presenta en todas las razas.

Causas y patogénesis

Se desconocen.

Manifestaciones clínicas

Puede tener un inicio tanto gradual como rápido.
Lesiones cutáneas. Todos los tipos de PRP. Una erupción de pápulas hiperqueratósicas foliculares de color naranja rojizo que por lo general se diseminan en dirección cefalocaudal (fig. 3-16). Confluyen en una dermatitis psoriasiforme, descamativa, de color naranja rojizo con islas bien delimitadas de piel no lesionada (fig. 3-37). En personas de piel oscura las pápulas tienen un color pardo (fig. 3-18).
Distribución. Tipos 1, 2, 3, 5 y 6: generalizada y es característico que comience en la cabeza y el cuello y luego se disemine en dirección caudal. Avanza a eritrodermia (con excepción de los tipos 2 y 4).

[3]Griffths WAD. *Clin Exp Dermatol.* 1980;5:105 y Gonzáles-López A et al. *Br J Dermatol.* 1999;140:931.

Piel cabelluda y pelo. La piel cabelluda resulta afectada, igual que en la psoriasis, y a menudo origina una acumulación de escamas parecida al asbesto. No ocurren lesiones del pelo excepto en la tipo 2 en la que se observa pelo escaso en la piel cabelluda.
Mucosas. Indemnes.
Pitiriasis pilaris de palmas de las manos y plantas de los pies (tipo 1), característica del adulto. La palma muestra hiperqueratosis difusa, cérea, de color naranja amarillento (fig. 3-19).
Uñas. Con frecuencia pero no es diagnóstico. Pigmentación de color pardo amarillo distal, engrosamiento de la placa ungueal, hiperqueratosis subungueal y hemorragias lineales. Véase Sección 34.
Trastornos asociados. Lesiones ictiosiformes en las piernas en la tipo 2. El aspecto de las manos y los pies en la tipo 5 es parecido al de la esclerodermia. Acné conglobata, hidradenitis supurativa y liquen espinuloso en la tipo 6.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

El diagnóstico se establece por las manifestaciones clínicas. El diagnóstico diferencial comprende psoriasis, ictiosis folicular, eritroqueratodermia variable y eritrodermia ictiosiforme.

Exámenes de laboratorio

Examen histopatológico. No es diagnóstico pero es sugestivo: hiperqueratosis, acantosis con papilas dermoepidérmicas cortas y amplias, ortoqueratosis alternante y paraqueratosis. Tapones queratinosos de infundíbulos foliculares y zonas perifoliculares de paraqueratosis. La capa granulosa prominente permite distinguir entre PRP y psoriasis. Infiltrado linfocítico perivascular superficial.

Evolución y pronóstico

Un trastorno incapacitante en términos sociales y psicológicos. Duración prolongada; la tipo 3 se suele resolver después de dos años; la tipo 4 puede despejarse. La tipo 5 tiene una evolución muy crónica. La tipo 6 puede responder al tratamiento antirretroviral de alta actividad (HAART, *highly active antiretroviral therapy*).



Figura 3-16. Pitiriasis rubra pilaris (tipo 1, del adulto característica). Pápulas foliculares de color rojo naranja que comenzaron en la cabeza y el cuello han confluido en el tórax de un varón de 57 años de edad. Se observan islas bien delimitadas de piel normal no afectada.

Tratamiento

El tratamiento tópico consiste en emolientes, queratolíticos, vitamina D_3 (calcipotriol), glucocorticoides y análogos de la vitamina A (tazaroteno). Todos no son muy eficaces. La fototerapia (fototerapia con ultravioleta A, fototerapia de banda estrecha y ultravioleta B y fotoquimioterapia) es eficaz en algunos casos. El tratamiento más eficaz consiste en la administración sistémica de MTX o retinoides (los dos como en la psoriasis). En la tipo 6: HAART. Los inhibidores de TNF, por ejemplo, infliximab y etanercept, son eficaces.



Figura 3-17. Pitiriasis rubra pilaris (tipo 1, característica del adulto). Pápulas de color rojizo naranja han confluido para producir casi eritrodermia, dejando islas aisladas de piel normal. Obsérvese también la afectación de las manos en esta mujer de 55 años de edad.



Figura 3-18. Pitiriasis rubra pilaris en esta persona de piel negra. Aquí las pápulas no tienen el color naranja característico que se observa en los caucásicos, más bien son pardas y, por tanto, plantean un problema diagnóstico. Su forma y distribución, así como las zonas de piel normal ilesa son claves diagnósticas.



Figura 3-19. Pitiriasis rubra pilaris en las palmas de las manos. Hay una hiperqueratosis cérea difusa con un tono de color naranja.

Pitiriasis rosada ICD-9: 696.4 ◦ ICD-10: L42  

- La pitiriasis rosada es una erupción exantematosa aguda con características morfológicas distintivas y a menudo con una evolución característica que se resuelve de manera espontánea.
- Al principio se presenta una lesión consistente en una placa individual (primaria o "precursora"), por lo general en el tronco; una o dos semanas después, aparece una erupción secundaria generalizada con un tipo de distribución característico.
- Todo el proceso remite de manera espontánea en seis semanas.
- La reactivación del herpes virus humano-7 (HHV-7) y HHV-6 es la causa más probable.

Epidemiología y etiología

Edad de inicio. Entre 10 y 43 años, pero puede presentarse raras veces en lactantes y personas mayores.
Temporada. Primavera y otoño.
Causas. Hay buenos indicios de que la pitiriasis rosada se relaciona con la reactivación de HHV-7 o HHV-6, dos herpes virus β muy relacionados.

Manifestaciones clínicas

Lesiones cutáneas. Parche precursor. Se presenta en 80% de los pacientes y precede al exantema. Placa o parche ovalado y un poco elevado, de 2 a 5 cm, escama de collar fino de color rojo salmón en la periferia; puede ser múltiple (fig. 3-20A).
Exantema. Una a dos semanas después del parche precursor. Pápulas y parches con escamas finas y con un collar en los bordes (fig. 3-20B). De color de rosa mate o leonado. Ovaladas, dispersas con distribución característica que sigue las líneas de tensión de la piel en un patrón de "árbol de navidad" (fig. 3-21). Las lesiones suelen estar confinadas al tronco y las superficies proximales de los brazos y las piernas. Raras veces aparece en la cara.
Pitiriasis rosada atípica. Puede haber lesiones sólo en la cara y el cuello. La placa primaria puede no estar presente, es posible que sea la única manifestación de la enfermedad o puede ser múltiple. Son muy confusos los ejemplos de pitiriasis rosada con vesículas o que se parecen al eritema multiforme. Esto suele deberse a irritación y sudoración, a menudo como consecuencia de tratamiento inadecuado (*pitiriasis rosada irritativa*).

Diagnóstico diferencial

Placas descamativas pequeñas y múltiples. *Erupciones farmacológicas* (p. ej., captoprilo y barbitúricos), *sífilis secundaria* (obtener pruebas serológicas), *psoriasis en gota* (no hay ningún collar marginal), *parapsoriasis en placas pequeñas, eritema migratorio* con lesiones secundarias, *eritema multiforme y tiña corporal.*

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Paraqueratosis en parches o difusa, falta de capa granulosa, acantosis leve, espongiosis focal y vesículas microscópicas. A veces células disqueratósicas con un aspecto homogéneo eosinofílico. Edema de la dermis e infiltrado perivascular de células mononucleares.

Evolución

Remisión espontánea en seis a 12 semanas o menos. Las recidivas son infrecuentes.

Tratamiento

Sintomático. Antibióticos orales o lociones antipruriginosas tópicas para el alivio del prurito. Glucocorticoides tópicos. Puede mejorar mediante fototerapia UVB o exposición natural a la luz solar si se comienza el tratamiento en la primera semana de la erupción. Esquema breve de glucocorticoides sistémicos.





Figura 3-20. Pitiriasis rosada. A) Parche precursor. Una placa eritematosa (roja asalmonada) con una escama en collar sobre la orilla del borde que avanza. El collar significa que la escama está adherida a la periferia y suelta hacia el centro de la lesión. **B)** vista general del exantema de la pitiriasis rosada con el parche precursor que se muestra en la parte (A). Hay pápulas y placas pequeñas con configuraciones ovaladas que siguen las líneas de tensión de la piel. La descamación fina de las pápulas de color rojo asalmonado no puede verse con este aumento, en tanto que el collar del parche precursor es evidente.

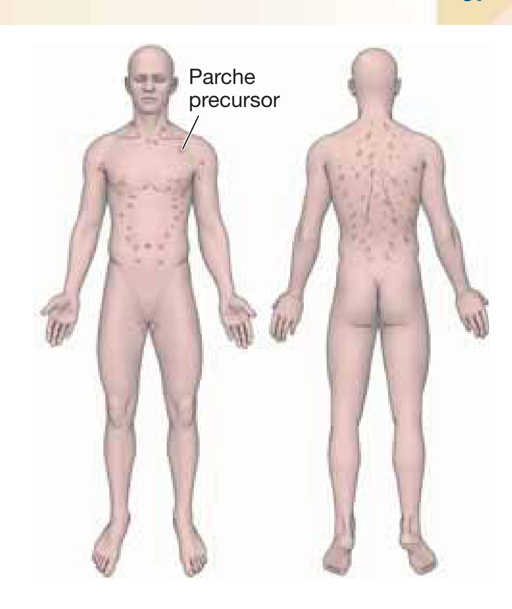


Figura 3-21. Pitiriasis rosada. Distribución “patrón de árbol de Navidad” en la espalda.

Parapsoriasis en placas (PP)

- Erupciones infrecuentes que se presentan en todo el mundo.
- Se reconocen dos tipos: PP de placa pequeña (SPP, *small plaque parapsoriasis*) y PP de placa grande (LPP, *large plaque parapsoriasis*).
- En la SPP (ICD-9:696.2; ICD-10:L41.3), las lesiones son pequeñas (<5 cm), redondas a ovaladas o lineales y se presentan principalmente en el tronco: “dermatosis digital” (fig. 3-22), parches un poco infiltrados, amarillentos o de color beige. Descamación mínima, asintomática o prurito leve.
- En la LPP (ICD-9:692.2; ICD-10:L-41.4) las lesiones son ovaladas o parches de forma irregular y >5 cm (fig. 3-23). Descamación mínima, con y sin atrofia. Puede ser poiquilodermatosa.
- La SPP no avanza a la micosis fungoide (MF). La LPP, en cambio, existe en una continuidad con la MF en etapa de parche y puede avanzar a la MF manifiesta.
- El tratamiento consiste en glucocorticoides tópicos, fototerapia, fototerapia UV de banda estrecha de 311 nm o PUVA.





Figura 3-22. Dermatosis digital (parapsoriasis de placas pequeñas). A) Las lesiones son asintomáticas, de color amarillento o beige, muy delgadas, bien definidas, un poco descamativas y superficialmente arrugadas, en parches. Son ovaladas y siguen las líneas de tensión de la piel, lo que da el aspecto de un "abrazo" que dejaron las huellas digitales en el tronco. El eje longitudinal de estas lesiones a menudo alcanza más de 5 cm. **B)** Acercamiento de lesiones más pequeñas que muestran arrugamiento de la superficie.





Figura 3-23. Parapsoriasis en placas grandes (parapsoriasis en placas). A) Las lesiones son placas asintomáticas, bien definidas, redondeadas, un poco descamativas y delgadas, o parches. Pueden tener un tamaño mayor de 10 cm y tienen un color pardo rojo claro o rosa asalmonado. Puede haber atrofia en algunas zonas. Las lesiones aquí están situadas en las extremidades, pero es más frecuente que aparezcan en el tronco. Estas lesiones deben ser objeto de seguimiento cuidadoso y son necesarias las biopsias repetidas para detectar micosis fungoide. Esta entidad puede considerarse como una etapa preliminar de la micosis fungoide. **B)** Acercamiento de las lesiones que muestra descamación mínima y superficie arrugada.

Pitiriasis liquenoide (aguda y crónica) (PL) ■ ●
ICD-9: 696.2 ∘ ICD-10: L41.0/L41.1

- La pitiriasis liquenoide (PL) es una erupción de causa desconocida que se caracteriza clínicamente por brotes sucesivos de una amplia variedad de lesiones morfológicas.
- Se clasifica en una forma aguda, la pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (PLEVA, *pityriasis lichenoides et varioliformis acuta*), y una forma crónica, la pitiriasis liquenoide crónica (PLC, *pityriasis lichenoides chronica*).
- Sin embargo, la mayoría de los pacientes tiene lesiones simultáneas de PLEVA y PLC.
- La PLEVA es importante pues se puede confundir con la papulosis linfomatoide (sección 21).
- Es más frecuente en varones que en mujeres, adolescentes y adultos jóvenes.
- Las lesiones tienden a aparecer en brotes durante un periodo de semanas o meses. Pocas veces, los pacientes con un inicio agudo del trastorno tienen síntomas de una infección aguda con fiebre, malestar general y cefalea. Las lesiones cutáneas suelen ser asintomáticas, pero pueden ser pruriginosas o sensibles al tacto.
- **Lesiones: PLEVA.** Tienen una disposición al azar, con más frecuencia sobre tronco y porción proximal de las extremidades, pero también generalizada y abarca palmas de las manos y plantas de los pies. Pápulas edematosas de color rojo brillante (es decir, liquenoides), con menos frecuencia vesículas, que presentan una necrosis central con costras hemorrágicas (o sea, varioliforme, y de ahí la designación *PLEVA*) (fig. 3-24A y B). Pitiriasis liquenoide crónica. Es una forma crónica que se caracteriza por pápulas descamativas de color pardo rojizo y una escara central parecida a la mica (3-24C). A menudo hay hipopigmentación o hiperpigmentación posinflamatoria después de que se resuelven las lesiones. La PLEVA puede curar y dejar cicatrices deprimidas o elevadas.
- **Examen dermopatológico.** *Epidermis:* espongiosis, necrosis queratinocítica, formación de vesículas y úlceras; hay exocitosis o eritrocitos dentro de la epidermis. *Dermis:* edema, infiltrado crónico de células inflamatorias en forma de cuña que se extiende a la dermis reticular profunda.
- El diagnóstico clínico se confirma por la biopsia de piel. Diagnóstico diferencial: varicela, psoriasis en gotas y papulosis linfomatoide (que clínicamente es casi indistinguible de PLEVA).
- Aparecen nuevas lesiones en brotes sucesivos. PLC tiende a resolverse en forma espontánea después de seis a 12 meses. En algunos casos, ocurren recaídas después de muchos meses o años.
- La mayoría de los pacientes no necesita ninguna intervención terapéutica. La eritromicina y la tetraciclina por vía oral son eficaces en algunos casos. La radiación ultravioleta (sea luz solar natural o UVB de banda ancha), UVB de 311 nm y PUVA, representan los tratamientos de elección cuando fracasan los antibióticos después de una prueba de dos semanas.



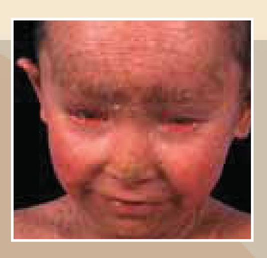




Figura 3-24. Pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (PLEVA). A) Pápulas rojas de distribución al azar de diferente tamaño, algunas de las cuales muestran costras hemorrágicas. En este niño de cinco años de edad, la erupción apareció en brotes durante un periodo de 10 días. **B)** Lesiones de PLEVA en un varón indonesio de 38 años de edad. Las lesiones son más hipopigmentadas y hay considerable descamación y formación de costras. **C)** Pitiriasis liquenoide crónica (PLC) Pápulas delimitadas con escamas finas parecidas a mica que se vuelven más visibles después de rasparlas un poco. Por el contrario, con la PLEVA no hay costras hemorrágicas.

SECCIÓN 4

Ictiosis



- Un grupo de trastornos hereditarios caracterizado por la acumulación excesiva de escamas cutáneas, que van de muy leves y asintomáticas a potencialmente letales.
- Existe un número relativamente considerable de tipos de ictiosis hereditarias; muchas son muy infrecuentes y suelen formar parte de síndromes multiorgánicos. Se analizan aquí los cuatro tipos más frecuentes e importantes y también se hace una descripción breve de dos ictiosis sindrómicas y la ictiosis que afecta al recién nacido.
- La ictiosis adquirida puede ser una manifestación de enfermedad sistémica, neoplasia maligna, fármacos, enfermedades endocrinas, enfermedades autoinmunitarias e infección por VIH y otras más.
- Hay grupos de apoyo como la *Foundation for Ichthyosis and Related Skin Types* (FIRST).

Véase un análisis más detallado de las ictiosis en P Fleckman, JJ DiGiovanna, en L Goldsmith et al (eds): *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*, 8th ed. New York, McGraw-Hill, pp 507-538, 2012.

Clasificación

Ictiosis vulgar dominante (DIV)
Ictiosis ligada al cromosoma X (XLI)
Ictiosis laminar (LI)
Hiperqueratosis epidermolítica (EH)

Ictiosis vulgar dominante (DIV)
ICD-9: 701.1 ∘ ICD-10: Q 80.0



- Se caracteriza por xerosis generalizada casi siempre leve con descamación, más acentuada en las piernas; en los casos graves se observan escamas teseladas de gran tamaño.
- Palmas de las manos y plantas de los pies hiperlineales.
- Hiperqueratosis perifolicular (queratosis pilar) por lo general en brazos y piernas.
- A menudo se acompaña de atopia.

Epidemiología

Edad de inicio. 3 a 12 meses.
Género. Frecuencia igual en varones y mujeres. Herencia autosómica dominante.
Incidencia. Frecuente (1 en 250).

Patogénesis

Se desconoce la causa. Hay una disminución o desaparición de filagrina. La epidermis prolifera normalmente, pero se retiene la queratina y esto da por resultado un estrato córneo engrosado.

Manifestaciones clínicas

Muy a menudo acompaña a la atopia. Es un problema estético para muchos pacientes, sobre todo cuando la hiperqueratosis es grave.
Lesiones cutáneas. Xerosis (piel seca) con descamación fina polvosa, pero también escamas más grandes, firmemente adheridas y pegadas en un patrón de esca-



Figura 4-1. Ictiosis vulgar: tórax. Hiperqueratosis con escamas finas parecidas a las de los peces en la región pectoral. Esta es una forma leve de ictiosis vulgar.

ma de pez (figs. 4-1 y 4-2). Hay una afectación general difusa, acentuada en las espinillas, los brazos y la espalda, las nalgas y la porción lateral de los muslos; quedan indemnes las axilas y las fosas antecubital y poplítea (figs. 4-2 y 4-4); por lo general no hay lesiones de la cara, pero pueden estar afectados los carrillos y la frente. La queratosis pilar es una hiperqueratosis perifolicular con pápulas foliculares hiperqueratósicas espinosas pequeñas de color de piel normal, sean agrupadas o diseminadas, principalmente en las superficies extensoras de las extremidades (fig. 4-3); en los niños también aparecen en los carrillos. Las manos y los pies por lo general no están afectados, pero las marcas palmoplantares son más acentuadas (hiperlineales).

Enfermedades asociadas. Más del 50% de los individuos con DIV también tienen dermatitis atópica, raras veces queratopatía.

Diagnóstico diferencial

Xerosis e hiperqueratosis. Xerosis; ictiosis adquiridas y todas las demás formas de ictiosis.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Hiperqueratosis compacta; hay reducción o abolición de la capa granulosa; se observan gránulos de queratohialina pequeños y mal formados en el examen con microscopio electrónico; la capa germinativa está aplanada.

Diagnóstico

Se basa en las manifestaciones clínicas; se observan gránulos de queratohialina anormal en el examen con microscopio electrónico.

Evolución y pronóstico

Mejoría en el verano, en climas húmedos y en la edad adulta. La queratosis pilar que aparece en los carrillos durante la infancia por lo general mejora en la edad adulta.



Figura 4-2. Ictiosis vulgar: piernas. Escamas teseladas (en forma de tejas) grisáceas, firmemente fijas. Es muy evidente la similitud con la piel de pescado o la piel de un anfibio. Obsérvense las fosas poplíteas indemnes. Esta es una forma de ictiosis vulgar más grave.



Figura 4-3. Ictiosis vulgar: queratosis pilar: brazo. Se presentan pequeñas espinas córneas, foliculares, como una manifestación de ictiosis vulgar leve; se originan principalmente en los hombros, los brazos y los muslos. La descamación de la piel no folicular produce manchas hipomelánicas (menos pigmentadas) similares a la pitiriasis alba (compárese con la figura 3-18).

Tratamiento

Hidratación del estrato córneo. Se logra mejor con la inmersión en un baño seguida de la aplicación de vaselina. Las cremas que contienen urea fijan agua en el estrato córneo.

Queratolíticos. Mezclas de propilenglicol-glicerina-ácido láctico. Propilenglicol (44 a 60% en agua); ácido salicílico al 6% en propilenglicol y alcohol, que se utilizan bajo apósito oclusivo de plástico (hay que tener presente el hipersalicilismo). Los ácidos α-hidroxi (ácido láctico o ácido glicólico) controlan la descamación. Las cremas y lociones que contienen urea (2 a 10%) son eficaces.

Retinoides sistémicos. La isotretinoína y la acitretina son muy eficaces, pero es necesario vigilar que no surjan efectos tóxicos. Sólo los casos graves precisan tratamiento intermitente.

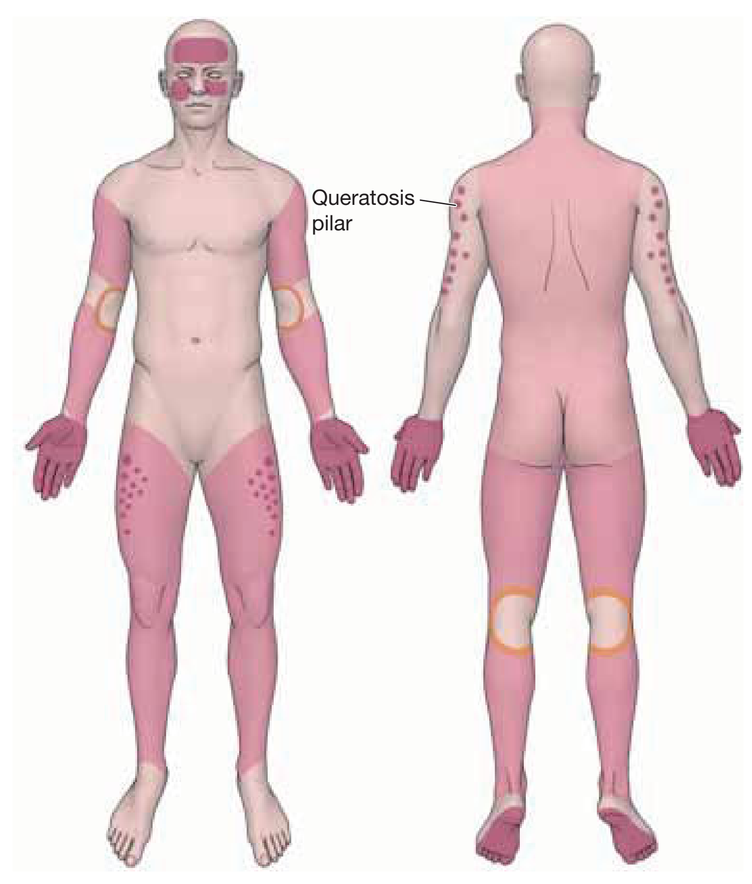


Figura 4-4. Distribución de la ictiosis vulgar. Los puntos indican queratosis pilar.

Ictiosis ligada al cromosoma X (XLI) ICD-9: 701.1 ∘ ICD-10: Q 80.1

- Se presenta en varones, recesivo ligado a X; locus del gen $X_p22.32$.
- Deficiencia de sulfatasa de esteroide. Acumulación de sulfato de colesterol que produce hiperqueratosis por retención asociada a proliferación epidérmica normal.
- Prevalencia: 1:2 000 a 1:6 000.
- Comienza poco después del nacimiento.
- Escamas prominentes, de color pardo sucio en el cuello, las extremidades, el tronco y las nalgas (fig. 4-5).
- Afectación de las regiones flexoras (fig. 4-6).
- No hay afectación de las palmas de las manos ni las plantas de los pies.
- Se observan opacidades corneales del estroma en forma de coma (asintomáticas) en 50% de los varones adultos. Se presentan en algunas mujeres portadoras.
- Laboratorio: aumenta la concentración de sulfato de colesterol; se incrementa la movilidad de las lipoproteínas β en la electroforesis. Disminución o abolición de sulfatasa de esteroide. Dermopatología: hiperqueratosis y capa granulosa presente.
- Diagnóstico prenatal: amniocentesis, disminución de la concentración de sulfatasa de esteroide en las muestras de vellosidades coriónicas.
- Evolución: no se observa mejoría con la edad. Es peor en climas templados y durante el invierno.
- Tratamiento: hidratación del estrato córneo y queratolíticos como en la ictiosis vulgar. Mejoría notable con retinoides sistémicos (acitretina e isotretinoína), tratamiento intermitente con vigilancia cuidadosa de la toxicidad.

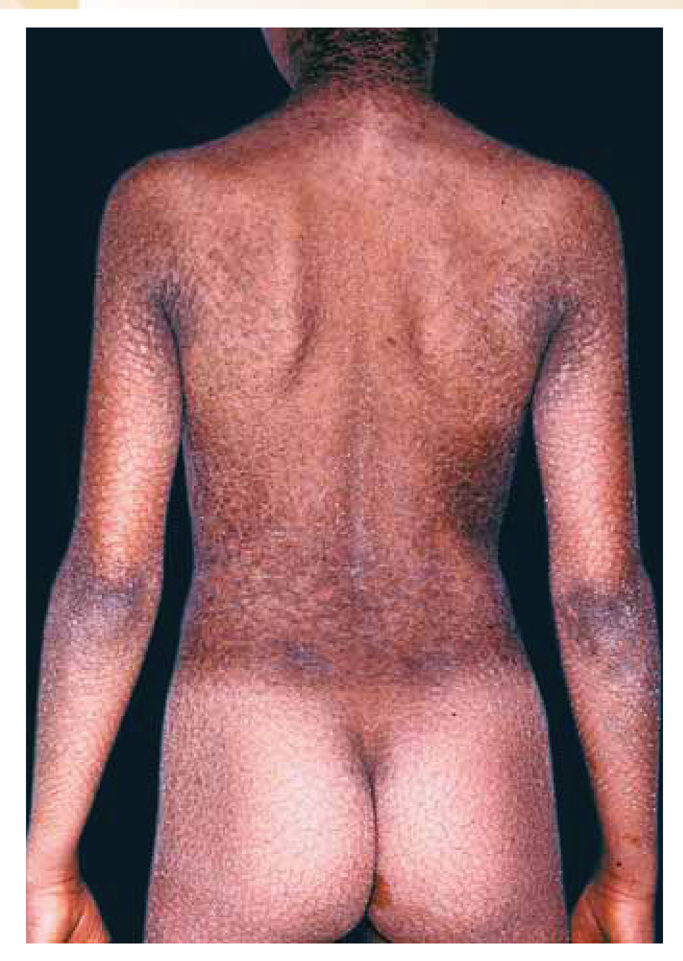


Figura 4-5. Ictiosis ligada al cromosoma X: tronco, nalgas y brazos. Hiperqueratosis oscura con escamas teseladas que dan un aspecto sucio en este niño de 12 años de edad de etnicidad morena africana.

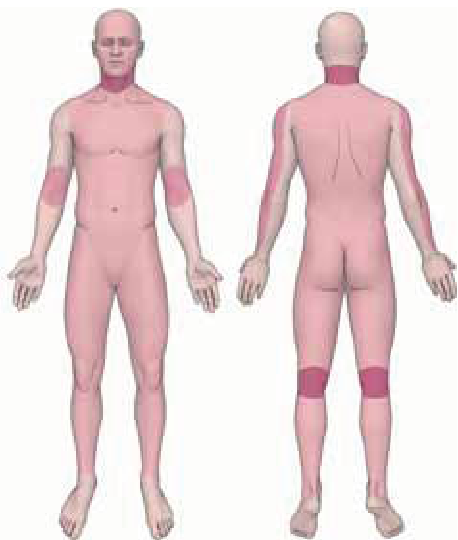


Figura 4-6. Distribución de la ictiosis ligada al cromosoma X.

Ictiosis laminar (LI) ICD-9: 701.1 ∘ ICD-10: Q 80.2 ■ ◐

- Inicio al nacer, por lo general como lactante colodión (fig. 4-12).
- Se presenta con la misma frecuencia en varones y mujeres; incidencia ≤1:300 000.
- Autosómica recesiva: tres tipos: 1) mutación del gen que codifica la transglutaminasa 1; 2) mutación del gen que codifica el casete de unión ATP de ATP, subfamilia A, número 12, y 3) mutación del gen que codifica la araquidonato lipooxigenasa.
- Poco después de nacer se desprende la membrana de colodión con escamas teseladas, ásperas y grandes subsiguientes que afectan todo el cuerpo (figs. 4-7 a 4-9). Las escamas son gruesas, de color pardo, se acumulan en las extremidades inferiores y afectan las zonas flexoras (fig. 4-9).
- Manos; es variable la afectación de los pies, acentuación de los pliegues palmares y plantares.
- Ojos: ectropión (fig. 4-7) y eclabium.
- Piel cabelluda: los cabellos están fijados por las escamas; alopecia cicatrizal (fig. 4-8).
- Las mucosas quedan ilesas; uñas: a veces ocurre distrofia secundaria a inflamación del pliegue ungueal.
- Intolerancia al calor; la obstrucción de glándulas ecrinas altera la sudoración.
- Laboratorio: acantosis; hiperqueratosis, capa granulosa presente. Disminuye la concentración de transglutaminasa epidérmica en el subtipo con deficiencia de transglutaminasa.
- Evolución: persiste durante toda la vida y no mejora con la edad.
- Tratamiento: recién nacido: véase bebé colodión, página 81. Adultos: emolientes, queratolíticos, retinoides sistémicos como en DIV y XLI: aleccionar sobre el calentamiento excesivo.



Figura 4-7. Ictiosis laminar. La hiperqueratosis con aspecto de parche da la impresión de que la piel está demasiado apretada a la cara de este niño árabe de seis años de edad. Se observa hiperqueratosis descamativa laminar, ectropión acentuado y alopecia inicial.

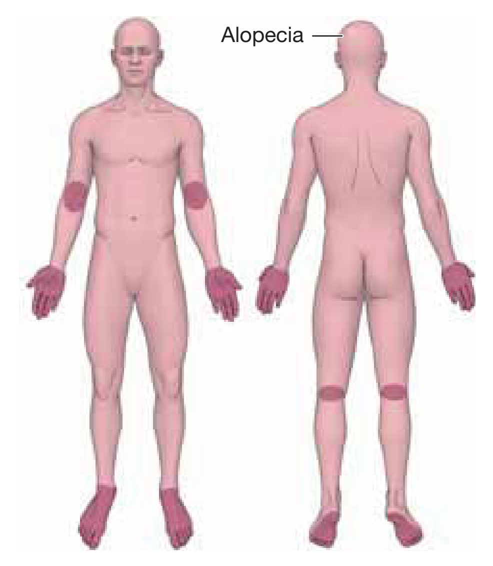


Figura 4-8. Distribución de la ictiosis laminar.



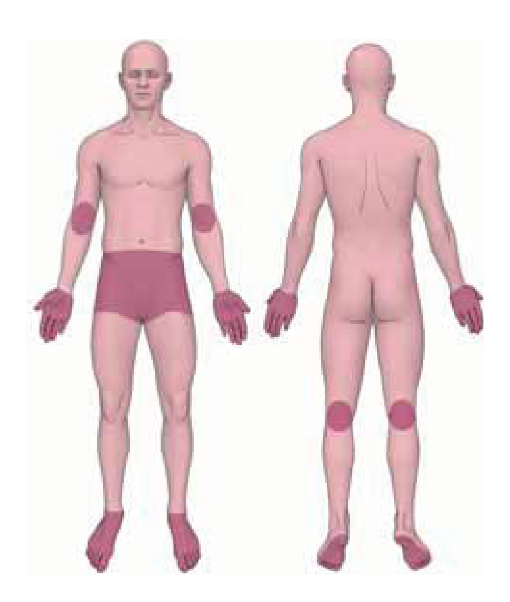
Figura 4-9. Ictiosis laminar. Hiperqueratosis teselada (parecida a teja) del hombro que da el aspecto de escamas de reptil en el hombro y la espalda. Todo el cuerpo estaba afectado y había ectropión.

Hiperqueratosis epidermolítica (EH) ■ ◐
ICD-10: Q 80.8

- Es un trastorno autosómico dominante. Se debe a mutaciones de genes que codifican las queratinas de diferenciación epidérmica, queratinas 1 y 10.
- Se presenta al nacer o poco después del nacimiento con formación de vesículas, generalizadas o circunscritas.
- Con el tiempo se vuelve queratósica y verrugosa (fig. 4-10), pero las vesículas continúan (fig. 4-10).
- El desprendimiento de las masas hiperqueratósicas produce zonas circunscritas de piel de aspecto normal.
- Afectación de las zonas flexoras y de la piel palmar y plantar (fig. 4-11).
- Se acompaña de olor desagradable (como a mantequilla rancia).
- Infecciones piógenas secundarias.
- Dermopatología: gránulos de queratohialina burdos gigantes, vacuolización de la capa granulosa → vesículas subcorneales.
- Tratamiento: ácidos hidroxi α tópicos, acitretina sistémica o isotretinoína que al principio desencadenan un aumento de la formación de vesículas, pero después mejoran considerablemente la piel. Se determina con cuidado la dosis, se vigilan los efectos secundarios y se tienen presentes las contraindicaciones.

Figura 4-10. Hiperqueratosis epidermolítica: brazos y manos. Hiperqueratosis parecida a una cordillera montañosa del dorso de las manos con formación de vesículas que produce erosiones y desprendimiento de grandes láminas de queratina.

Figura 4-11. Distribución de la hiperqueratosis epidermolítica.



Ictiosis del recién nacido

Bebé colodión ICD-9: 701.1 ∘ ICD-10: Q 80.2 ■ ◐

- Envoltura de todo el bebé por una membrana transparente parecida a un parche (fig. 4-12A) que altera la respiración y la capacidad de succión.
- La rotura y el desprendimiento de la membrana de colodión al principio origina dificultades en la termorregulación e incrementa el riesgo de infecciones.
- La piel es de color rojo brillante y húmeda (fig. 4-12A). Después de cicatrizar, la piel tiene aspecto normal por algún tiempo hasta que aparecen signos de ictiosis.
- El bebé colodión puede ser la presentación inicial de la ictiosis laminar o algunas formas menos frecuentes de ictiosis que no se analizan aquí.
- El bebé colodión también puede ser un trastorno que, después que se elimina la membrana de colodión y que se ha despejado el eritema resultante, progresará a piel normal durante el resto de la vida del niño (fig. 4-12B).
- Tratamiento: se mantiene al recién nacido en incubadora, se vigila la temperatura y los líquidos y se efectúa la sustitución de nutrientes. Se administra antibioticoterapia intensiva para las infecciones de la piel y de los pulmones.





Figura 4-12. Ictiosis del recién nacido. A) "Bebé colodión" poco después de nacer con una membrana en forma de parche que envuelve todo el cuerpo. En algunas zonas, la membrana se ha roto y se está desprendiendo dejando una piel con exudación y aspecto de carne viva. **B)** A los ocho meses de edad, el mismo lactante es un lactante hermoso con mínima escama residual y eritema.

Feto arlequín ICD-9: 757.1 ∘ ICD-10: Q 80.4 ■ ○

- El feto arlequín es un trastorno muy raro en el cual el niño nace con placas muy gruesas de estrato córneo separadas por grietas profundas y fisuras (fig. 4-13).
- Eclabium, ectropión y agenesia u orejas rudimentarias dan lugar a un aspecto grotesco.
- Estos lactantes por lo general mueren poco después de nacer, pero hay informes de sobrevida de semanas a varios meses.
- Este trastorno es diferente al de bebé colodión y las otras formas de ictiosis, y se detecta una proteína fibrosa inusual dentro de la epidermis.



Figura 4-13. Feto arlequín. El estrato córneo consta de placas gruesas separadas por grietas profundas. (Cortesía de Benjamin Solky, MD.)

Ictiosis sindrómicas ICD-9: 701.1 ∘ ICD-10: Q 80.9 ■ ◐ → ○

- Hay una serie de ictiosis sindrómicas infrecuentes en las que los cambios cutáneos ictiósicos se acompañan de anomalías metabólicas o funcionales y estructurales.
- Consúltense *eritrodermia variable* (fig. 4-14), *síndrome de queratitis-ictiosis-hipoacusia (KID)* (fig. 4-15), *síndrome infantil y síndrome de Netherton* (fig. 4-16), en P Fleckman, JJ DiGiovanna, en L Goldsmith et al: *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine,* 8th ed. New York, McGraw-Hill, págs. 507-538, 2012.



Figura 4-14. Eritroqueratodermia variable. Obsérvense las placas hiperqueratósicas en la cara que se acompañan de eritemas migratorios en el cuello (flecha).



Figura 4-15. Síndrome de queratitis-ictiosis-hipoacusia (KID). Hiperqueratosis en los carrillos y en la punta de la nariz y cabello escaso son característicos de este síndrome, lo mismo que las hiperqueratosis en los pliegues flexores y los dorsos de las manos. Además, se presenta queratitis e hipoacusia.



Figura 4-16. Síndrome de Netherton. La ictiosis lineal circunfleja consiste en eritemas psoriasiformes serpiginosos con descamación y se relaciona con tricorrexis nodular (pelos de bambú).

Queratodermia (ictiosis) adquirida ■ ◐ ➔ ○
ICD-9: 701.1 ∘ ICD-10: L 85.0

- Se presenta en adultos.
- Se presenta en pacientes con neoplasias malignas (enfermedad de Hodgkin, pero también linfomas no Hodgkin y otras neoplasias malignas).
- Ocurre en pacientes con sida.
- Se presenta en la sarcoidosis.
- Relacionada con lupus eritematoso sistémico, dermatomiositis, enfermedades del tejido conjuntivo mixtas y fascitis eosinofílica.
- Relacionada con enfermedad de injerto contra hospedador.
- Relacionada con fármacos (ácido nicotínico, triparanol, butirofenona, dixirazina y nafoxidina).
- Se presenta en bebedores de Kava: *dermopatía por Kava*.

Queratodermias hereditarias de las palmas de las manos y las plantas de los pies ICD-10: Q 82.2



- Queratodermias palmoplantares (PPK, *palmoplantar keratodermas*) son un grupo infrecuente y diverso de trastornos de la queratinización.
- Hay más de 20 diferentes PKK que están circunscritas a las palmas de las manos y las plantas de los pies o que son concomitantes a lesiones (relacionadas) en otras partes del cuerpo o forman parte de síndromes más complejos.
- La base genética de casi todas las PPK conlleva mutaciones de los genes de queratina o de los genes que codifican la conexina o proteínas desmosómicas.
- La clasificación clínica distingue entre las PPK difusas (fig. 4-17), punteadas (fig. 4-18), estriadas (fig. 4-19) y focales (hiperqueratosis circunscritas parecidas a callos).
- Se efectúa la diferenciación histopatológica entre las PPK epidermolíticas y las no epidermolíticas.
- Los síntomas van de la incomodidad a la discapacidad funcional. El dolor plantar en la PPK focal y la hiperhidrosis pueden ser debilitantes.
- Las PPK no mejoran con la edad, persisten de por vida.
- Tratamiento: desbridamiento físico, queratolíticos tópicos, acitretina sistémica o isotretinoína pueden acompañarse de un aumento de la sensibilidad, dificultades para el trabajo normal y la marcha, sobre todo en las formas epidermolíticas de PPK.

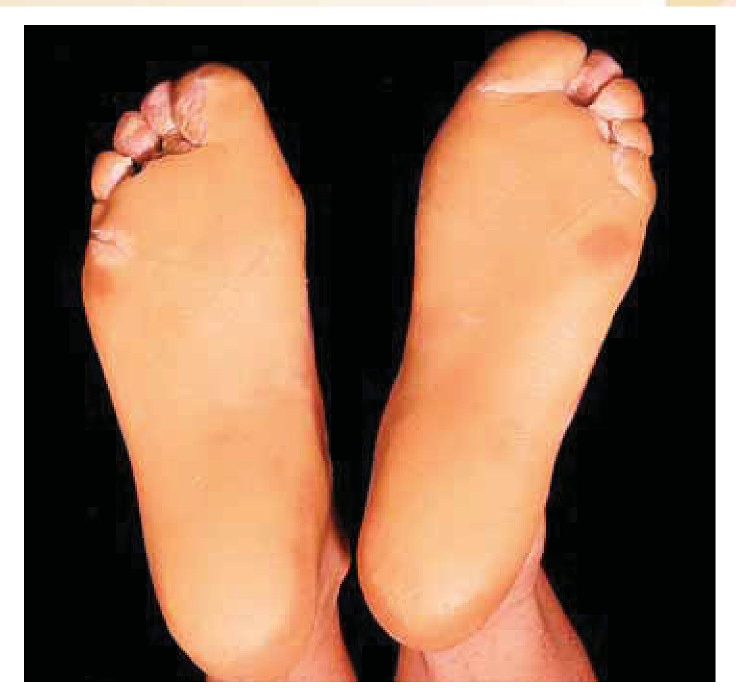


Figura 4-17. Queratodermia plantar de tipo difuso. Hiperqueratosis difusa cérea amarillenta en las dos plantas de los pies.



Figura 4-18. Queratodermia plantar punteada. Múltiples queratosis en gotas delimitadas que parecen verrugas plantares. Las lesiones habían estado presentes desde las etapas tardías de la infancia y han empeorado, sobre todo en las zonas de presión.



Figura 4-19. Queratodermia palmar estriada. Hay hiperqueratosis verrugosas lineales que se extienden desde la palma hasta los dedos. Las labores manuales agravan estas lesiones que pueden fisurarse y volverse dolorosas. En la **queratodermia palmar y plantar focal**, hay grandes hiperqueratosis en las zonas de presión de las plantas de los pies y las palmas de las manos que pueden volverse muy dolorosas.

SECCIÓN 5

Trastornos diversos de la epidermis



Acantosis nigricans (AN)
ICD-9: 701.2 ∘ ICD-10: L 83

■ → ◧ ● → ○

- Engrosamiento e hiperpigmentación asimétricas de la piel, de consistencia aterciopelada, principalmente en cuello, axilas, ingle y otras zonas del cuerpo con pliegues.
- Puede ser hiperqueratósica y acompañarse de acrocordones.
- Marcador cutáneo vinculado con la herencia, la obesidad, endocrinopatías (en particular la diabetes), administración de fármacos y neoplasias malignas.
- Comienzo insidioso y en casos malignos, evolución rápida.

Clasificación

Tipo 1: AN benigna hereditaria. No se acompaña de endocrinopatías.

Tipo 2: AN benigna. Endocrinopatías que se acompañan de resistencia a la insulina: diabetes mellitus tipo 2 resistente a la insulina; estados hiperandrogénicos, acromegalia/gigantismo, enfermedad de Cushing, síndromes hipogonadales con resistencia a la insulina, enfermedad de Addison e hipotiroidismo.

Tipo 3: Seudo-AN. Acompaña a la obesidad; es más frecuente en personas con hiperpigmentación cutánea. Frecuente en el síndrome metabólico. La obesidad ocasiona resistencia a la insulina.

Tipo 4: AN farmacoinducida. Guarda relación con el uso de ácido nicotínico en dosis altas, estilbestrol en varones jóvenes, glucocorticoterapia, anticonceptivos orales/dietilestilbestrol y administración de hormona del crecimiento.

Tipo 5: AN maligna. Es un cuadro paraneoplásico y suele acompañar al adenocarcinoma del aparato digestivo o genitourinario; con menor frecuencia, al carcinoma bronquial y al linfoma.

Epidemiología

Edad de inicio. Tipo 1: comienza durante la niñez o la pubertad; los demás tipos dependen de los trastornos coexistentes.

Etiología y patogénesis

Depende del padecimiento asociado. En un subgrupo de mujeres con hiperandrogenismo e intolerancia a la insulina y AN se detecta a veces mutación por pérdida de función del receptor de insulina o anticuerpos contra dicho receptor (tipos A y B). Se ha planteado que la estimulación por exceso de factor de crecimiento en la piel origina la proliferación de los queratinocitos y los fibroblastos. En AN con hiperinsulinemia, también se ha dicho que interviene la unión excesiva de insulina con el receptor del factor 1 de crecimiento similar a la insulina y el receptor del factor de crecimiento de fibroblastos. En AN que acompaña a neoplasias malignas, y el factor β transformante de crecimiento liberado por las células tumorales puede estimular la proliferación de queratinocitos a través de los receptores epidérmicos del factor de crecimiento.

Manifestaciones clínicas

La AN tiene comienzo gradual; la tipo 5 es de inicio rápido. Los primeros cambios visibles son el oscurecimiento de la pigmentación.

Lesiones cutáneas. Todos los tipos de AN: oscurecimiento de la pigmentación; la piel tiene un aspecto “sucio” (fig. 5-1). Al engrosarse, la piel adquiere un aspecto aterciopelado; se ahondan las arrugas y la superficie se torna rugosa o verrugosa. Tipo 3: manchas aterciopeladas en la cara interna y zona superior del muslo en el sitio de escaldamiento; a menudo aparecen innumera-



Figura 5-1. Acantosis nigricans. Engrosamiento de la piel de la axila, de consistencia aterciopelada, de color pardo oscuro o gris, con pliegues cutáneos prominentes y orillas con aspecto de plumas en una mujer obesa de 30 años, del Medio Oriente. Se observaron cambios similares en el cuello, huecos de los codos y nudillos de los dedos.

bles acrocordones en pliegues cutáneos y cuello. Tipo 5: son más pronunciadas la hiperqueratosis y la hiperpigmentación (fig. 5-2A). Afectación de la mucosa de la boca y el borde bermellón de los labios (fig. 5-2B). Hiperqueratosis de palmas de las manos/plantas de los pies con acentuación de los trazos papilares. "Manos con aspecto de omaso o tripa" (fig. 5-2C).

Distribución. Con mayor frecuencia en las axilas (fig. 5-1), cuello (nuca y caras laterales), ingles (fig. 5-2A), zona anogenital, huecos de los codos, nudillos, zona submamaria y ombligo. En el tipo 5 también hay afectación periocular, peribucal, mamilar y de palmas de las manos (palmas en omaso o tripa) (fig. 5-2C).

Mucosas. Mucosa de la boca: textura aterciopelada con surcos finos. Tipo 5: suele haber afectación de mucosas y uniones mucocutáneas: engrosamiento papilomatoso y verrugoso alrededor de la boca (fig. 5-2B).

Exploración general

Se debe investigar la posibilidad de alguna endocrinopatía primaria en sujetos con sobrepeso u obesidad patológica; en el tipo 5 con consunción, se debe buscar una neoplasia maligna.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Cuadro clínico. Piel gruesa y oscura en zonas de flexión: papilomatosis confluyente y reticulada (síndrome de







Figura 5-2. Acantosis nigricans de tipo 5 (maligna). A) Placas verrugosas de color pardo grisáceo en ingles, cara interna del muslo y escroto. Se identificaron lesiones similares en el cuello y otros pliegues corporales. La persona había disminuido de peso, tenía consunción y se identificó un adenocarcinoma del estómago. **B)** Proliferaciones verrugosas y papilomatosas del borde bermellón de los labios. La mucosa de la boca tenía aspecto aterciopelado y en la lengua había surcos profundos. **C)** Palmas con textura de omaso. Los pliegues palmares muestran máxima profundización que da el aspecto de la mucosa del intestino de un rumiante.

Gougerot-Carteaud), pitiriasis versicolor, ictiosis ligada al cromosoma X, hiperqueratosis de retención e ingestión de ácido nicotínico.

Exámenes de laboratorio

Química sanguínea. Descartar la presencia de diabetes mellitus; síndrome metabólico.

Dermopatología. Papilomatosis, hiperqueratosis; epidermis dispuesta en pliegues irregulares que muestra grados diversos de acantosis.

Estudios de imagen y endoscopia. Descartar neoplasias malignas acompañantes.

Evolución y pronóstico

Tipo 1: se acentúa en la pubertad y en ocasiones muestra regresión con el paso del tiempo. Tipo 2: depende del trastorno primario. Tipo 3: puede mostrar regresión si el sujeto pierde mucho peso. Tipo 4: muestra resolución cuando se interrumpe el consumo del fármaco patógeno. Tipo 5: la acantosis nigricans puede aparecer cinco años antes que los demás síntomas de una neoplasia maligna; la eliminación de la neoplasia puede hacer que la AN muestre regresión.

Tratamiento

Sintomático. Hay que tratar el trastorno acompañante. Los queratolíticos tópicos, los retinoides tópicos o sistémicos, o los tres, pueden mejorar la AN, pero en términos generales, no son muy eficaces.

Enfermedad de Darier (DD) ICD-9: 701.1 ∘ ICD-10: L 87



- Enfermedad autosómica dominante, infrecuente y hereditaria, de comienzo tardío.
- Múltiples placas exfoliativas circunscritas, con costras y pápulas pruriginosas localizadas de manera predominante en zonas seborreicas y de flexión.
- Lesiones fétidas y deformantes que también afectan las uñas y las mucosas.
- Prurito, que puede ser o no doloroso.
- El cuadro histológico se caracteriza por acantólisis suprabasal y disqueratosis.
- Causada por una mutación con pérdida de función en el gen *ATP2A2.*
- Sinónimos: enfermedad de Darier-White, queratosis folicular.

Epidemiología y etiología

Rara.
Edad de inicio. El trastorno por lo común se manifiesta en el primero o segundo decenios de vida y afecta por igual a varones y mujeres.
Aspectos genéticos. Rasgo autosómico dominante; son frecuentes las mutaciones nuevas y la penetrancia es >95%. Las mutaciones con pérdida de función se sitúan en el gen *ATP2A2* que codifican la isoforma 2 de la adenosina trifosfato cálcica del retículo endoplásmico/sarcoplásmico (SERCA2, *sarco/endoplasmic reticulum calcium adenosine triphosphatase*) que anula las señales del calcio intracelular.
Factores desencadenantes. La enfermedad suele empeorar en el verano por el calor y la humedad; también es exacerbada por la radiación ultravioleta B, traumatismos mecánicos e infecciones bacterianas. A menudo se asocia a trastornos afectivos y en contadas ocasiones a un cociente intelectual menor.

Manifestaciones clínicas

Suele ser insidiosa, pero comienza de manera repentina después de factores desencadenantes; se acompaña de prurito intenso y a menudo dolor.
Lesiones cutáneas. Incluyen múltiples placas exfoliativas circunscritas, con costras pruriginosas (fig. 5-3); en la descamación se advierte un pequeño orificio lineal (fig. 5-4). Las placas confluyen en otras de mayor tamaño, cubiertas de tumoraciones verrugosas hipertróficas de mal olor, particularmente en zonas intertriginosas.
Distribución. Corresponde a zonas "seborreicas": tórax (fig. 5-3), dorso, oídos, pliegues nasolabiales, frente (fig. 5-4), piel cabelluda; axila, cuello, ingles.
Palmas de las manos y plantas de los pies. En ellas se advierten múltiples pápulas planas con aspecto de empedrado.
Anexos cutáneos. El cuadro no afecta el cabello, pero la alopecia permanente puede ser consecuencia de afectación extensa y cicatrices. Las uñas son frágiles y presentan estrías longitudinales y lesiones distales en V.
Mucosas. Se advierte la presencia de pápulas blanquecinas con depresión central en la mucosa del interior de los carrillos, paladares duro y blando y encías, lesiones en empedrado.

Enfermedades asociadas

La enfermedad de Darier se asocia a la *acroqueratosis verruciforme.* Se advierten múltiples pápulas pequeñas aplanadas predominantemente en dorsos de manos y pies.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Se identifican células disqueratósicas en la capa espinosa (cuerpo redondo) y estrato córneo (granos), acantólisis suprabasal con fisuras (lagunas) y proliferación papilar de la epidermis con hiperqueratosis.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

El diagnóstico se basa en el antecedente de afectación de integrantes de la familia, aspecto clínico y características histopatológicas. El cuadro se puede confundir con dermatitis seborreica, enfermedad de Grover, pénfigo familiar benigno (enfermedad de Hailey-Hailey) y



Figura 5-3. Enfermedad de Darier: tórax. Las lesiones primarias incluyen pápulas de color pardo rojizo, exfoliativas y con costras, que en la palpación se asemejan a verrugas cuando se les percute. En sitios donde se han separado las costras quedan erosiones fisuradas que después son cubiertas por costras hemorrágicas.



Figura 5-4. Enfermedad de Darier: frente. Pápulas hiperqueratósicas que se fusionan de manera parcial y muestran erosión y costras. El aspecto de mayor preocupación en esta mujer joven fue la desfiguración antiestética.

pénfigo foliáceo. Acroqueratosis verruciforme: verrugas planas (verrugas planas juveniles).

Evolución y pronóstico

La enfermedad persiste toda la vida y no se vincula con neoplasias malignas de la piel.

Tratamiento

Aplicar filtros solares, evitar zonas de fricción superficial o profunda (suéteres con cuello de tortuga), antibióticos (sistémicos y tópicos) para suprimir la infección bacteriana, retinoides tópicos (tazaroteno y adapaleno) o retinoides sistémicos (isotretinoína o acitretina).

Enfermedad de Grover (GD) ICD-9: 702.8 ∘ ICD-10: L 11.1 ■ ◐

- Dermatosis pruriginosa situada principalmente en el tronco, que se manifiesta en la forma de brotes de pápulas circunscritas o papulovesículas, que van de escasas a numerosas (fig. 5-5). Guarda semejanza con la enfermedad de Darier. En la palpación la zona es lisa o verrugosa.
- Afecta adultos (media, 50 años de edad), varones > mujeres.
- El prurito es la manifestación principal.
- La enfermedad suele ser transitoria, pero también se ha identificado una forma persistente.
- Factores desencadenantes: ejercicio extenuante con sudoración abundante; exposición a la radiación solar, calor y fiebre persistente, también en enfermos encamados.
- Signo histopatológico principal: acantólisis focal y disqueratosis variables.
- No hay datos de predisposición genética.
- Tratamiento: glucocorticoides con vendaje oclusivo, UVB o PUVA (fotoquimioterapia). Glucocorticoides orales, dapsona e isotretinoína en casos resistentes al tratamiento.
- Sinónimo: dermatosis acantolítica transitoria.



Figura 5-5. Enfermedad de Grover. Comprende una erupción que consiste en pápulas rojizas, hiperqueratósicas y exfoliativas, con costras o sin ellas, y una consistencia de papel de lija cuando se les palpa. Las pápulas son circunscritas, dispersas en la zona central del tronco y muy pruriginosas.

Enfermedad de Hailey-Hailey (pénfigo benigno familiar)  
ICD-9: 694.5 ∘ ICD-10: Q 82.8

- La enfermedad de Hailey-Hailey o pénfigo benigno familiar es una genodermatosis rara cuyo mecanismo de herencia es dominante y se le ha descrito clásicamente como un trastorno ampollar, aunque en realidad se manifiesta con eritema, erosión y exudado capilar con grietas y fisuras situadas en la nuca y las axilas (fig. 5-6).
- Los *principales sitios de afectación* son las regiones submamarias, los pliegues inguinales y el escroto.
- Cada lesión consiste en vesículas flácidas microscópicas sobre un fondo eritematoso que pronto se transforman en placas erosionadas con el aspecto agrietado descrito, muy característico (fig. 5-6). Se observan costras, descamación y lesiones vegetativas hipertróficas.
- El elemento patológico subyacente es la acantólisis, en la cual la fragilidad de la epidermis se debe a un defecto en el complejo de adhesión entre proteínas desmosómicas y los tonofilamentos.
- La anomalía genética se sitúa en *ATP2CI,* que codifica una bomba de calcio impulsada por ATP.
- El trastorno suele comenzar entre el tercero y cuarto decenios de vida.
- Se observan a veces costras, descamación y proliferaciones vegetativas hipertróficas.
- Las alteraciones histológicas explican el cuadro clínico porque las células de la epidermis pierden su cohesión y se advierte acantólisis en todo el epitelio, lo que le da el aspecto de una pared de ladrillos derruida.
- La colonización de las lesiones, en particular por *Staphylococcus aureus,* desencadena una mayor acantólisis y perpetuación del cuadro patológico. La colonización secundaria por *Candida* tiene un efecto similar.
- El tratamiento comprende la administración de antimicrobianos, tanto locales como sistémicos; a nivel sistémico las tetraciclinas al parecer son más eficaces que muchos de los demás fármacos. Se aplicará mupirocina tópica; los glucocorticoides tópicos aplacan la respuesta antiinflamatoria y aceleran la curación. En casos graves, la dermoabrasión o la vaporización con láser de bióxido de carbono generan la curación con cicatrices, que son resistentes a recurrencias. El padecimiento se torna menos molesto con la edad.



Figura 5-6. Enfermedad de Hailey-Hailey. Varón de 46 años que durante varios años presentó lesiones húmedas en los huecos del codo, y a veces las ingles y la nuca, que empeoraban en los meses de verano. Su padre y su hermana mostraron lesiones similares. Las lesiones aparecían y desaparecían, eran dolorosas y tenían las típicas grietas y fisuras en el interior de una placa eritematosa parcialmente erosiva.

Poroqueratosis actínica superficial diseminada (DSAP)  
ICD-9: 692.75 ∘ ICD-10: Q 82.8

- DSAP es la forma más frecuente de las muy infrecuentes poroqueratosis.
- Pápulas planas, anulares siempre pequeñas, cuyo diámetro varía de 2 a 5 mm.
- El trastorno está distribuido simétricamente en las extremidades y se sitúa de manera predominante en sitios expuestos a los rayos solares.
- En general no afecta las palmas de las manos, las plantas de los pies ni las mucosas.
- Signo característico: borde hiperqueratósico perfectamente delimitado en cada una de las lesiones, por lo general <1 mm de altura con un surco longitudinal característico que rodea a toda la lesión (fig. 5-7).
- Conforme evolucionan las lesiones, la zona central muestra atrofia y anhidrosis.
- Síntomas: cuadro asintomático o con prurito leve que ocasiona desfiguración antiestética.
- Trastorno que tiende a heredarse por un mecanismo autosómico dominante.
- Se desconoce su patogénesis.
- Trastorno benigno, pero en ocasiones excepcionales es precursor de un carcinoma espinocelular *in situ* o invasor.
- Tratamiento: 5-fluorouracilo tópico, retinoides e imiquimod.
- Es necesaria la vigilancia de los pacientes en busca de carcinoma espinocelular.



Figura 5-7. Poroqueratosis actínica superficial diseminada. Mujer de 55 años que en la pierna mostró pequeñas pápulas planas anulares que tenían incluso 4 mm de diámetro, rodeadas de un borde hiperqueratósico perfectamente delimitado (flecha). Con una lupa, se puede identificar un surco longitudinal que rodeaba a toda la lesión.

SECCIÓN 6

Enfermedades ampollares adquiridas y de origen genético



Las enfermedades ampollares o bulosas se definen como trastornos en los que surgen cavidades llenas de líquido en las capas superficiales de la piel y que se manifiestan clínicamente en forma de vesículas o ampollas. A pesar de que tanto las vesículas como las ampollas pueden surgir como lesiones secundarias en muchos padecimientos, en las enfermedades ampollares constituyen el fenómeno patológico primario. Hay enfermedades ampollares de origen genético (hereditarias) y adquiridas (casi todas las de tipo autoinmunitario).

Epidermólisis bullosa (ampollar) hereditaria
ICD-9: 757.39 ∘ ICD-10: Q 81



- La categoría de estas enfermedades abarca una gran variedad de genodermatosis raras en que se altera la cohesión de la epidermis o la dermis, lo que conduce a la formación de vesículas después de traumatismos. Es por eso que a veces se les denomina *dermatosis mecanoampollosas.*
- Las manifestaciones patológicas van de muy leves o a formas gravemente mutilantes e incluso letales que muestran diferencias en su mecanismo de herencia, manifestaciones clínicas y signos coexistentes.
- La clasificación basada en el sitio de la formación de ampollas permite diferenciar tres grupos principales: epidermolíticas o epidermólisis simple, epidermólisis bullosa de zonas de unión y epidermólisis bullosa dermolítica o epidermólisis bullosa distrófica.
- En cada uno de estos grupos hay varios tipos peculiares de epidermólisis bullosa con base en la valoración clínica, genética, histológica y bioquímica.

Clasificación

Con base en el nivel de separación y formación de ampollas se han definido tres tipos principales:

- Epidermolíticas. La separación se produce a nivel de los queratinocitos: epidermólisis bullosa simple (EBS).
- De unión. La separación se produce en la lámina basal: epidermólisis bullosa de unión (UEB).
- Dermolíticas. La separación se manifiesta en casi toda la dermis papilar superficial: epidermólisis bullosa dermolítica o distrófica (DEB).

En cada uno de los grupos mencionados se identifican grupos particulares de epidermólisis bullosa con base en los datos de las valoraciones clínicas, genéticas, histológicas/con el microscopio electrónico, y bioquímicas (cuadro 6-1). En este apartado sólo se abordan las más importantes.

Epidemiología

En Estados Unidos, la incidencia global de epidermólisis bullosa hereditaria es de 19.6 en recién nacidos vivos por millón de recién nacidos. Clasificadas por subtipo, las incidencias son 11 en el caso de EBS, 2 para epidermólisis bullosa de unión y 5 para epidermólisis bullosa distrófica. La prevalencia calculada en Estados Unidos es de 8.2 casos por millón, pero dicha cifra representa sólo los casos más graves porque no abarca la mayor parte de las enfermedades muy leves que no son notificadas.

Etiología y patogénesis

Defectos genéticos. En el cuadro 6-1 se señalan las moléculas afectadas en esta enfermedad y la ubicación en los tejidos y sitios de separación (fig. 6-1).

Fenotipos clínicos

Epidermólisis bullosa simple

Se trata de la formación de ampollas intraepidérmicas, inducidas por traumatismo, y que casi en todos los casos depende de mutaciones de los genes de las queratinas 5 y 14, lo que ocasiona una inestabilidad de la red de filamentos de queratina (cuadro 6-1). Lo anterior origina citólisis de queratinocitos basales y una separa-

CUADRO 6-1 CLASIFICACIÓN DE EPIDERMÓLISIS BULLOSA

Nivel de separación	Enfermedad	Defecto
Simple	Koebner/generalizada	KRT5/KRT14
Simple	Herpetiforme/Dowling-Meara	KRT5/KRT14
Simple	Localizada/Weber-Cockayne	KRT5/KRT14
Simple	Ogna	KRT5/KRT14/PLEC1
Simple	Pigmentación moteada	KRT5/KRT14
Simple	EB con distrofia muscular	PLEC1
Simple	Superficial	KRT5/KRT14
Simple	Displasia ectodérmica-fragilidad cutánea	PKP1
De unión[a]	EB con atresia pilórica	ITGB4/ITGAb/PLEC1
De unión	Herlitz	LAMB3/LAMA3/LAMG2
De unión	No Herlitz (GABEB)	LAMB3/LAMA3/LAMG2/COL17A1
De unión	Localizada	COL17A1
Distrófica	Dominante generalizada	COL7A1
Distrófica	Dominante localizada	COL7A1
Distrófica	Recesiva	COL7A1
Distrófica	Hallopeau-Siemens	COL7A1
Variable	Síndrome de Kindler	KIND1

[a]También se le clasifica como simple.
Abreviaturas: COL7A1, colágeno tipo VII; EB, α_1 epidermólisis bullosa; ITGB, integrina β; KRT, queratina; LAMA, laminina α; LAMB, laminina β; PKP, placofilina; PLEC, plectina; GABEB, epidermólisis bullosa benigna atrófica generalizada.

Fuente: Marinkovich MP. Inherited epidermolysis bullosa, en LA Goldsmith ,SI Katz, BA Gilchrest, AS Paller, DJ Leffell and K Wolf (eds.): *Fitzpatrick´s Dermatology in General Medicine* 8th edition. New York, McGraw-Hill, 2012, pp. 549-665.

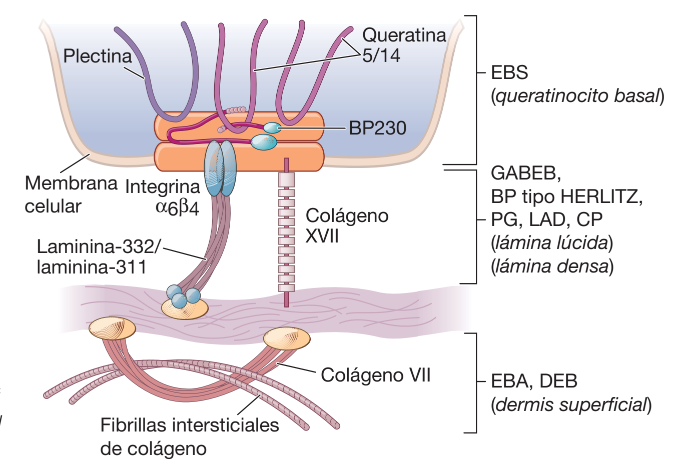


Figura 6-1. Esquema de los componentes de la membrana basal dermoepidérmica (conjunto de la izquierda) y niveles de separación dermoepidérmica en enfermedades ampollares hereditarias y autoinmunitarias con la separación dermoepidérmica expuesta en este atlas. Abreviaturas: EBS, epidermólisis bullosa simple; BP, penfigoide ampollar ; PG, penfigoide gestacional; LAD, enfermedad por depósito lineal de IgA; CP, penfigoide cicatrizal; EBA, epidermólisis bullosa adquirida; DEB, epidermólisis dermolítica bullosa. (Modificada de Marinkowich MP. Inherited epidermolysis bullosa. [From Goldsmith LA, Katz, SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell, DJ, and Wolff K (eds). *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine* 8th edition. New York, McGraw-Hill, 2012, p. 649-665.]

ción en la capa de células basales (fig. 6-1). Los subgrupos diferentes muestran variaciones fenotípicas importantes (cuadro 6-1) y también se conocen varias formas particulares, muchas de ellas con herencia dominante. Se describen enseguida las dos más frecuentes.

EBS generalizada (cuadro 6-1). La llamada variedad de Koebner tiene un mecanismo de herencia dominante y comienza desde el nacimiento hasta los inicios de la lactancia. Se observan ampollas generalizadas después de traumatismo, con predominio en los sitios corporales con traumatismo, como pies, manos, codos y rodillas. Las ampollas son tensas o flácidas (fig. 6-2) y ocasionan erosiones. Hay curación rápida y sólo quedan cicatrices mínimas en sitios en que las ampollas surgen repetidas veces. Puede haber hiperqueratosis palmoplantares. Por lo común no hay afectación de uñas, dientes ni mucosas de la boca.

EBS localizada. Subtipo de Weber-Cockayne (cuadro 6-1). Constituye la forma más común de EBS. Puede comenzar en la niñez o después. La enfermedad a veces no se manifiesta hasta la vida adulta, en que aparecen ampollas de pared gruesa en pies y manos después de ejercicio excesivo, trabajo manual o entrenamiento militar (fig. 6-3). El incremento de la temperatura del ambiente facilita la aparición de lesiones. Hay hiperhidrosis de palmas de las manos y plantas de los pies y también infección secundaria de las ampollas.

Epidermólisis bullosa de unión

Todas las formas de epidermólisis bullosa de unión poseen el mismo signo patológico de formación de vesículas en el interior de la lámina lúcida de la membrana basal (fig. 6-1). Las mutaciones se producen en el gen de la colágena XVII y la laminina (cuadro 6-1). Los fenotipos clínicos son autosómicos recesivos (cuadro 6-1) y de ellos se describen tres a continuación.

Epidermólisis bullosa de Herlitz (epidermólisis bullosa de unión *gravis*). La tasa de mortalidad es de 40% en el primer año de vida. Hay aparición generalizada de ampollas desde el nacimiento (fig. 6-4) o una granulación característica y grave alrededor de orificios, desprendimiento de uñas y afectación de casi todas las superficies mucosas. La piel de los niños puede estar totalmente ulcerada y denota erosión dolorosa y húmeda. Entre los hallazgos acompañantes están todos los síntomas que son consecuencia de las ampollas epiteliales generalizadas y de la afectación de aparatos como el respiratorio, el digestivo y el genitourinario.

Epidermólisis bullosa no Herlitz (epidermólisis bullosa de unión mitis). Los niños con esta variante pueden tener desde que nacen epidermólisis bullosa de unión moderada o grave, pero viven después de la lactancia y mejoran clínicamente con la edad. En la niñez surgen erosiones alrededor de orificios y no cicatrizan.

Epidermólisis bullosa no Herlitz benigna atrófica generalizada (GABEB). El trastorno se manifiesta en el nacimiento con ampollas cutáneas generalizadas y erosiones de las extremidades, el tronco, la cara y la piel cabelluda. La norma es que el paciente llegue a la edad adulta, pero persisten las ampollas en áreas traumatizadas (figs. 6-5 y 6-6). El cuadro es más pronunciado con el incremento de la temperatura ambiental y hay curación atrófica de las lesiones. Pueden observarse distrofia ungueal, alopecia cicatrizal o no cicatrizal, afecta-



Figura 6-2. EBS generalizada (Koebner). Niño de 4 años que mostró ampollas desde el comienzo de la lactancia, con predilección por zonas traumatizadas como las palmas de las manos y las plantas de los pies y también los codos y las rodillas. Aparecieron también ampollas en otras zonas como el antebrazo, tal como se muestra aquí, y en el tronco. Casi no hay signos de cicatrización.



Figura 6-3. EBS localizada. Ampollas de pared gruesa en las plantas. La enfermedad se manifestó de manera espontánea por primera vez durante entrenamiento militar cuando el varón de 19 años de este ejemplo tuvo que marchar una larga distancia.



Figura 6-4. Epidermólisis bullosa de unión (Herlitz). Se advierten grandes zonas erosionadas, húmedas y sangrantes, que aparecieron durante el parto. Al levantar el cuerpo de este recién nacido, con la manipulación hubo desalojamiento de la epidermis y aparición de erosiones.



Figura 6-5. Epidermólisis bullosa benigna atrófica y generalizada. Varón de 19 años que mostró ampollas cutáneas desde que nació, con ampollas y erosiones que aparecieron en los codos y las rodillas, así como en el tronco y en los brazos después de traumatismo. No se observan cicatrices, pero sí zonas circunscritas de atrofia.



Figura 6-6. Epidermólisis bullosa benigna atrófica y generalizada (GABEB). Varón de 20 años que mostró ampollas cutáneas generalizadas desde que nació. *Nota:* hay una gran erosión en el cuadrante inferior izquierdo del dorso y costras hemorrágicas en los antebrazos. El eritema en el dorso señala los sitios en que habían aparecido ampollas.

ción leve de la membrana mucosa de la boca y defectos del esmalte dental. Las mutaciones se producen en los genes de la laminina y el colágeno XVII (cuadro 6-1).

Epidermólisis bullosa distrófica

La variante distrófica incluye una gran variedad de cuadros dermolíticos en los que hay ampollas por debajo de la lámina basal (fig. 6-1); por esa razón, la curación suele acompañarse de cicatrices y formación de milia, por eso se le denomina *distrófica*. Se reconocen cuatro subtipos principales y todos provienen de mutaciones del colágeno (fibrillas VII) de fijación (cuadro 6-1), de las cuales se describen dos a continuación.

Epidermólisis bullosa distrófica dominante. Enfermedad de Cockayne-Touraine. El trastorno comienza en la lactancia o niñez temprana con aparición de ampollas en zonas periféricas y distrofia ungueal; milia y formación de cicatrices que pueden ser hipertróficas o hiperplásicas. Pocas veces hay lesiones en la boca, y los dientes por lo regular son normales.

Epidermólisis bullosa distrófica recesiva (RDEB). Esta categoría incluye una gran diversidad de fenotipos clínicos. La forma localizada menos grave (RDEB mitis) aparece en el nacimiento, muestra ampollas en zonas periféricas, cicatrices atróficas y mínima o nula afectación de las mucosas. La RDEB generalizada o grave, que es la variante de Hallopeau-Siemens, es mutilante. En ella se advierten ampollas generalizadas desde el nacimiento, así como evolución y surgimiento repetido de ampollas en los mismos sitios (fig. 6-7), con lo cual se producen cicatrices y úlceras importantes, sindactilia con desprendimiento de uñas (fig. 6-8) e incluso deformidades de manos y pies en guante, así como contracturas en flexión. Se identifican defectos del esmalte dental con caries y parodontitis, estenosis y cicatrices de la membrana mucosa de la boca y del esófago, estenosis



Figura 6-7. Epidermólisis bullosa distrófica recesiva y generalizada (RDEB). En la forma grave de la enfermedad aparecen ampollas en los mismos sitios del caso de esta niña de 10 años. Las ampollas se transformaron en zonas de erosión y a su vez en úlceras con poca tendencia a la curación. Al producirse la curación ocasionó cicatrices. La niña también tenía defectos del esmalte dental con caries, estenosis del esófago, anemia grave y retraso importante del crecimiento. Es evidente que las heridas grandes constituyen puertas de entrada para microorganismos que ocasionan infección general.



Figura 6-8. Epidermólisis bullosa distrófica recesiva generalizada (RDEB). Se observa desaparición de las uñas, sindactilia y cicatrices atróficas importantes en el dorso de las manos.

en uretra y ano, así como cicatrices en la superficie ocular; también se identifica malnutrición, retraso del crecimiento y anemia. Surge carcinoma espinocelular en las erosiones crónicas recurrentes.

Diagnóstico

El diagnóstico se basa en el aspecto clínico y los antecedentes personales. Por medio de estudios histopatológicos se valora el nivel de separación, definido todavía más por datos de microscopia electrónica, mapas inmunohistoquímicos o ambas técnicas. Después se podrá identificar el gen mutado por estudios de inmunotransferencia (*Western* o *Northern blot*), análisis del polimorfismo de la longitud restrictiva de fragmento y secuencias de DNA.

Tratamiento

No se cuenta con un tratamiento causal de epidermólisis bullosa, pero está en investigación la genoterapia. Las medidas terapéuticas se adaptan a la gravedad y extensión de la afectación cutánea: cuidados de apoyo, atención de apoyo de otros órganos y sistemas y tratamientos sistémicos contra complicaciones. Los elementos básicos son el cuidado de la herida, el apoyo nutricional y el control de infecciones.

En el caso de EBS, son importantes medidas como conservar el entorno fresco y el empleo de calzado suave y ventilado. La piel con ampollas se trata por medio de compresas con solución salina y antibióticos tópicos o, en el caso de la inflamación, con corticoesteroides tópicos. Los pacientes de epidermólisis bullosa de unión y epidermólisis bullosa distrófica con afectación más grave reciben el mismo tratamiento que los individuos atendidos en una unidad de quemados. El daño y la limpieza muy cuidadosos son seguidos por la aplicación de sustancias emolientes protectoras y apósitos no adhesivos.

Epidermólisis bullosa, y en particular epidermólisis bullosa de unión y epidermólisis bullosa distrófica, a pesar de que son infrecuentes, plantean graves problemas de salud y socioeconómicos. En Estados Unidos hay organizaciones como la *Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association* (DEBRA) que brinda auxilio como orientación y apoyo a pacientes.

Pénfigo ICD-9: 694.4 ∘ ICD-10: L10



- Dermatosis autoinmunitaria bullosa grave, aguda o crónica, que afecta también membranas mucosas, con la acantólisis como elemento causal.
- Dos tipos principales: pénfigo vulgar y pénfigo foliáceo (PF, *pemphigus foliaceus*).
- Pénfigo vulgar: ampollas flácidas en la piel y erosiones en membranas mucosas. pénfigo foliáceo: lesiones cutáneas descamativas y con costras.
- Pénfigo vulgar: acantólisis suprabasal. Pénfigo foliáceo: acantólisis subcorneal.
- Autoanticuerpos de tipo IgG contra desmogleínas, que son moléculas de adhesión desmosómica transmembrana.
- El cuadro es grave y a menudo letal si no es tratado con fármacos inmunodepresores.

Clasificación (cuadro 6-2)

Epidemiología

Pénfigo vulgar: enfermedad rara, más frecuente en judíos y personas con antepasados del Mediterráneo. Se ha calculado que la incidencia en Jerusalén es de 16 casos por millón, en tanto que en Francia y Alemania es de 1.3 casos por millón.

Pénfigo foliáceo: trastorno infrecuente, pero endémico en zonas rurales de Brasil (*fogo selvagem*), y la prevalencia puede llegar a 3.4%.

Edad de inicio. Entre los 40 y los 60 años; la variante brasileña también afecta a niños y adultos jóvenes.

Género. La enfermedad muestra incidencia igual en varones y en mujeres, pero en Túnez y Colombia hay predominio de mujeres con pénfigo foliáceo.

Etiología y patogénesis

El pénfigo es una enfermedad autoinmunitaria. Hay pérdida de la adhesión intercelular en la epidermis (*acantólisis*). Surge como consecuencia de anticuerpos circulantes de la clase IgG que se unen a desmogleínas, glucoproteínas transmembrana en los desmosomas, miembros de la superfamilia de cadherinas. En el caso de pénfigo vulgar, desmogleína 3 (y en algunos pacientes también desmogleína 1). En el caso de pénfigo foliáceo, desmogleína 1. Los autoanticuepos interfieren en la función de adhesión sensible a calcio y por ello inducen la acantólisis.

CUADRO 6-2 CLASIFICACIÓN DEL PÉNFIGO

Pénfigo vulgar
- Pénfigo vulgar: localizado y generalizado
- Pénfigo vegetante: localizado
- Farmacoinducido

Pénfigo foliáceo
- Pénfigo foliáceo: generalizado
- Pénfigo eritematoso: localizado
- *Fogo selvagem:* endémico
- Farmacoinducido

Pénfigo paraneoplásico: vinculado con neoplasias malignas

Pénfigo por IgA: dermatosis subcorneal pustulosa y dermatitis por IgA neutrófila intraepidérmica

Manifestaciones clínicas

El **pénfigo vulgar** suele comenzar en la mucosa de la boca y transcurren meses antes de que aparezcan las lesiones de la piel. Con menor frecuencia aparece una erupción aguda y generalizada de ampollas desde el principio. No hay prurito, pero sí ardor y dolor en las zonas con erosión. Las lesiones dolorosas y muy sensibles de la boca pueden impedir la ingestión adecuada de alimentos. Surgen epistaxis, ronquera, disfagia, debilidad, malestar general y pérdida de peso.

Lesiones cutáneas. Se advierten vesículas y ampollas de contenido seroso, flácidas (fig. 6-9) que se rompen con facilidad y son exudativas (fig. 6-10); aparecen en la piel *normal* dispersas, sin orden y circunscritas. También hay zonas de afectación localizada, por ejemplo en la boca o en un área cutánea circunscrita, o generalizadas de distribución irregular. Las erosiones extensas sangran fácilmente (fig. 6-11) y surgen costras, particularmente en la piel cabelluda. Las ampollas se rompen con gran facilidad y por ello hay sólo erupciones dolorosas en muchos pacientes (fig. 6-11).

Signo de Nikolsky. Desalojamiento de epidermis de aspecto normal mediante una presión lateral con el dedo, muy cerca de las lesiones, lo que produce una erosión. La presión sobre las ampollas conduce a la extensión lateral de ellas.

Sitios de predilección. Piel cabelluda, cara, tórax, axilas, ingle y ombligo. En pacientes encamados hay afectación extensa del dorso (fig. 6-11).

Membranas mucosas. Rara vez se identifican ampollas; erosiones de la boca (Sección 35) y de vías nasales, faringe y laringe, vagina.

El **pénfigo foliáceo** no incluye lesiones de la mucosa y comienza con alteraciones descamativas y encostradas sobre una base eritematosa, en un principio en áreas seborreicas.

Lesiones de la piel. Muy a menudo en la cara, la piel cabelluda, la mitad superior del tórax y el abdomen. Se



Figura 6-9. Pénfigo vulgar. Ésta es la clásica lesión inicial: ampollas flácidas que se rompen con facilidad sobre la piel de aspecto normal. Las vesículas rotas se transforman en erosiones que después presentan costras, como se observa en las dos lesiones más pequeñas.



Figura 6-10. Pénfigo vulgar. Ampollas flácidas amplias que confluyen en la zona inferior del dorso de un varón de 40 años de edad que tuvo erupción generalizada, incluidas la piel cabelluda y las membranas mucosas. Las lesiones erosionadas son muy dolorosas.



Figura 6-11. Pénfigo vulgar. Erosiones amplias que confluyen, muy dolorosas y que sangran fácilmente en un varón de 53 años de edad. Casi no hay ampollas intactas porque son muy frágiles y se rompen con facilidad. Los rastros de sangre se distribuyen en sentido lateral porque la persona estuvo acostada sobre su costado derecho antes de tomar la fotografía.



Figura 6-12. Pénfigo foliáceo. Dorso del paciente cubierto de costras descamativas y erosiones superficiales.



Figura 6-13. Pénfigo vegetante. Protuberancias papilomatosas, húmedas y con aspecto de coliflor, en la ingle y el pubis de un varón de 50 años.

observan erosiones descamativas costrosas sobre una base eritematosa (fig. 6-12). En la enfermedad temprana o localizada, hay una delimitación clara en áreas seborreicas; puede permanecer localizada o evolucionar y llegar a una enfermedad generalizada y eritrodermia exfoliativa. La lesión inicial también es una ampolla flácida, pero rara vez se le identifica por su ubicación superficial (véase apartado de Dermopatología, más adelante).

Otros tipos (cuadro 6-2)

Pénfigo vegetante (PVeg). Constituye una variante del pénfigo vulgar. Por lo común se circunscribe a zonas intertriginosas, área peribucal, cuello y piel cabelluda. Comprende placas purulentas vegetantes y granulomatosas que se propagan en sentido centrífugo. En estos pacientes se advierte una respuesta granulomatosa al daño autoinmunitario de pénfigo vulgar (fig. 6-13).

Pénfigo vulgar farmacoinducido. Esta forma de pénfigo es clínicamente idéntica a la variedad esporádica. Se ha dicho que lo causan varios fármacos, y de manera preferente, captoprilo y D-penicilamina.

Pénfigo foliáceo brasileño (*fogo selvagem*). Es una forma peculiar de pénfigo foliáceo que es endémica en la zona centro-meridional del Brasil. En términos clínicos, histológicos e inmunopatológicos es idéntica a pénfigo foliáceo. Los pacientes mejoran cuando se desplazan a áreas urbanas, pero su mal reaparece al regresar a regiones endémicas. Es probable que guarde relación con un microorganismo infeccioso transmitido por artrópodos con distribución similar al de la mosca negra *Simulium nigrimanum.* En las regiones endémicas se calcula que cada año surgen más de 1 000 casos nuevos.

Pénfigo eritematoso (PE). *Sinónimo:* síndrome de Senear-Usher. Constituye una variante localizada de pénfigo foliáceo circunscrito en gran medida a sitios seborreicos. Se advierten lesiones eritematosas, encostradas y erosivas en el área de "mariposa" de la cara, frente y regiones preesternal e interescapular. A veces se detectan anticuerpos antinucleares.

Pénfigo foliáceo farmacoinducido. Al igual que en el caso de pénfigo vulgar, también se asocia a la administración de D-penicilamina, y con menor frecuencia a la de captoprilo y otros fármacos. En casi todos los casos, pero no en todos, la erupción muestra resolución una vez que se termina el tratamiento con el fármaco lesivo.

Pénfigo del recién nacido. Es un cuadro muy infrecuente con transmisión transplacentaria procedente de la madre enferma. Muestra resolución espontánea.

Pénfigo paraneoplásico

Se trata de una enfermedad *sui generis* y se expone en la Sección 19.

Datos de laboratorio

Dermopatología. Pénfigo vulgar: practicar microscopia habitual (escoger ampollas pequeñas en fase temprana

o, en caso de no haberlas, bordes de una ampolla más grande u erosión): identificar separación de queratinocitos, a nivel suprabasal, que origina un espacio exactamente *por arriba* de la capa de células basales y vesículas que contienen queratinocitos separados redondeados (acantolíticos). Pénfigo foliáceo: forma superficial con acantólisis en la capa granulosa de la epidermis.

Inmunopatología. Mediante la tinción por inmunofluorescencia directa (IF), se advierten depósitos de IgG y a menudo de C3 en la piel lesionada y paralesional en la *sustancia intercelular de la epidermis.* En el PE, también se identifican depósitos de IgG y complemento en la unión dermoepidérmica.

Suero. Por medio de IF indirecta o enzimoinmunoanálisis de adsorción (ELISA, *enzyme-linked immunosorbent assay*) se detectan autoanticuerpos (IgG). Su concentración por lo común guarda relación con la actividad de la enfermedad. En caso de pénfigo vulgar, se identifican autoanticuerpos contra una glucoproteína de 130 kDa, la desmogleína 3, que está en los desmosomas de los queratinocitos. En el caso de pénfigo foliáceo, se detectan autoanticuerpos contra un antígeno intercelular de 160 kDa (superficie celular), la desmogleína 1, en desmosomas de queratinocitos.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

En caso de aparecer sólo lesiones en la boca, el diagnóstico es difícil. Surgen aftas, liquen plano de la mucosa y eritema multiforme. El diagnóstico diferencial comprende todas las formas de enfermedades ampollares adquiridas (cuadro 6-3). Los datos de la biopsia de la piel y de la membrana mucosa, los obtenidos por IF directa, así como la demostración de autoanticuerpos circulantes, confirman la fuerte sospecha por parte del médico.

Evolución

En casi todos los casos, la enfermedad evoluciona en forma inexorable hasta la muerte si no es tratada de manera enérgica con inmunodepresores. La tasa de mortalidad ha disminuido en forma extraordinaria desde que se cuenta con tratamiento. En la actualidad, las complicaciones guardan relación, sobre todo, con el uso de glucocorticoides e inmunodepresores.

Tratamiento

El tratamiento obliga a contar con experiencia y conocimientos teóricos prácticos; debe administrarlo un dermatólogo.

Glucocorticoides. Administración de 2 a 3 mg de prednisona/kg de peso corporal hasta que se interrumpa la formación de nuevas ampollas y desaparezca el signo de Nikolsky. Luego se disminuirán en forma rápida las dosis a cerca de la mitad de la inicial, hasta que el paciente esté prácticamente sin trastornos, para seguir con una etapa de disminución muy lenta de la dosis hasta llegar a una cantidad de sostén mínima eficaz.

Administración concomitante de inmunodepresores. Los inmunodepresores se administran de manera simultánea, por su efecto de ahorro de glucocorticoides:

Azatioprina, a razón de 2 a 3 mg/kg de peso corporal hasta que el enfermo esté totalmente asintomático, para seguir con una fase de disminución gradual.

Metotrexato, por vía oral o IM en dosis de 25 a 35 mg/semana. Se hacen los mismos ajustes de dosis que en el caso de azatioprina.

Ciclofosfamida, 100 a 200 mg al día. Se disminuye hasta llegar a dosis de sostén de 50 a 100 mg/día. Como otra posibilidad se puede administrar la ciclofosfamida en "bolos" de 1 000 mg por vía IV una vez por semana o cada dos semanas en las fases iniciales, seguidos de 50 a 100 mg/día por vía oral como forma de sostén.

Micofenolato de mofetilo. 1 g dos veces al día.

Plasmaféresis, junto con glucocorticoides e inmunodepresores.

Inmunoglobulina intravenosa (IVIG, intravenous immunoglobulin) en dosis altas (2 g/kg cada 3 a 4 semanas) porque tiene efectos de ahorro de glucocorticoides.

Rituximab (anticuerpo monoclonal contra CD20); actúa en linfocitos B, que son los precursores de los plasmacitos productores de autoanticuerpos. La administración intravenosa una vez por semana durante 4 semanas logra efectos impresionantes en algunos enfermos, y cuando menos remisión parcial en otros. Pueden observarse infecciones graves.

Otras medidas. Baños de limpieza, aplicación de apósitos húmedos, glucocorticoides tópicos e intralesionales y antimicrobianos contra infecciones bacterianas corroboradas. También se corregirán los desequilibrios hidroelectrolíticos.

Vigilancia. Se hará vigilancia clínica hasta que se detecte mejoría en las lesiones cutáneas o aparezcan efectos adversos por los fármacos. Se practica lo anterior por medio de estudios de laboratorio que miden las concentraciones de anticuerpos contra el pénfigo y la búsqueda de indicadores hematológicos y metabólicos de reacciones adversas a los glucocorticoides, a los inmunodepresores o a ambos tipos de fármacos.

CUADRO 6-3 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE ENFERMEDADES AMPOLLOSAS IMPORTANTES

Enfermedad	Lesiones cutáneas	Membranas mucosas	Distribución
PV	Ampollas flácidas en la piel normal, erosiones	Las mucosas casi siempre están afectadas; erosiones	Localizada o generalizada, cualquier sitio corporal
PF	Erosiones encostradas y a veces vesículas flácidas	Rara vez hay afectación de mucosas	Regiones seborreicas expuestas o forma generalizada
PVeg	Placas en granulación y a veces vesículas en los márgenes	Igual que en PV	Regiones intertriginosas, piel cabelluda
Penfigoide ampollar	Ampollas tensas en piel normal y eritematosa; placas urticarianas y pápulas	Afectación de la boca en 10-35% de los casos	Distribución localizada o generalizada en cualquier parte del cuerpo
EBA	Ampollas tensas y erosiones; el cuadro inicial no inflamatorio o similar a BP, DH o LAD	Puede haber afectación grave (boca, esófago y vagina)	Regiones traumatizadas o sin orden alguno
Dermatitis herpetiforme	Grupos de pápulas, vesículas y placas urticarianas con costras	Ninguna	Predilección por codos, rodilla, zonas de glúteos, sacro y escápula
Dermatosis lineal por IgA	Grupos o zonas anulares de pápulas, vesículas y ampollas	Erosiones y úlceras de la boca, erosiones y cicatrices de conjuntivas	Cualquier sitio

Enfermedad	Cuadro histopatológico	Inmunopatología/piel	Datos de estudios en suero
PV	Acantólisis suprabasal	Perfil intercelular de IgG	Anticuerpos tipo IgG contra sustancias intercelulares de la epidermis (IIF) ELISA: anticuerpos contra desmogleína 3 >> desmogleína 1
PF	Acantólisis en la capa granulosa	Patrón de IgG intracelular	Anticuerpos de tipo IgG contra sustancia intercelular de la epidermis (IIF) ELISA: anticuerpos solamente contra desmogleína 1
PVeg	Acantólisis ± abscesos neutrófilos intraepidérmicos, hiperplasia epidérmica	Igual que en PV	Igual que en PV
Penfigoide ampollar	Ampollas subepidérmicas	IgG y C3 en BMZ	Anticuerpos de IgG contra BMZ (IIF); dirigidos contra BPAG1 y BPAG2
EBA	Ampollas subepidérmicas	Depósitos de IgG lineal en BMZ	Anticuerpos contra IgG en BMZ (IIF) dirigidos contra el colágeno tipo VII (ELISA, inmunotransferencia)
Dermatitis herpetiforme	Microabscesos papilares, vesículas subepidérmicas	IgA granulosa en los extremos de las papilas	Anticuerpos contra antiendomisio
Dermatosis por IgA lineal	Ampollas subepidérmicas con neutrófilos	IgA lineal en BMZ	Cantidades pequeñas de anticuerpos tipo IgA contra BMZ

Abreviaturas: AB, anticuerpo; BMZ, zona de la membrana basal; BP, penfigoide ampollar; DH, dermatitis herpetiforme; EB, epidermólisis bullosa adquirida; ELISA, enzimoinmunoanálisis de adsorción; IIF, inmunofluorescencia directa; LAD, dermatosis por depósito lineal de IgA; PF, pénfigo foliáceo; PV, pénfigo vulgar; PVeg, pénfigo vegetante.

Penfigoide bulloso (ampollar) (BP) ICD-9: 694.5 ∘ ICD-10: L12.0 ◧ ◐ ➔ ○

- Enfermedad autoinmunitaria bullosa por lo común de ancianos.
- Lesiones papulosas o urticarianas pruriginosas, con grandes ampollas tensas.
- Ampollas subepidérmicas con eosinófilos.
- Identificación de C3 y de IgG en la membrana basal de la epidermis; autoanticuerpos séricos de tipo IgG contra la membrana basal.
- Los autoantígenos son proteínas hemidesmosómicas, queratinocíticas.
- El tratamiento comprende glucocorticoides tópicos y sistémicos y otros fármacos inmunodepresores.

Epidemiología

Edad de inicio. De los 60 a los 80 años.
Género. La incidencia es igual en varones y en mujeres y no muestra predilección por raza alguna.
Incidencia. Es la enfermedad autoinmunitaria ampollar más común. En Alemania y Francia la incidencia es de 7 casos por millón. Es un trastorno mucho más frecuente en personas muy ancianas, según la experiencia de los autores.

Etiología y patogénesis

Después de la interacción del autoanticuerpo con el antígeno BP [BPAG1 (BP230) y BPAG2 (colágeno de tipo XVII)] en los hemidesmosomas de los queratinocitos basales (fig. 6-1), se activan el complemento y los mastocitos, hay atracción de neutrófilos y eosinófilos y las células de inflamación liberan múltiples moléculas bioactivas.

Manifestaciones clínicas

El trastorno suele comenzar con una erupción prodrómica (lesiones urticarianas o papulosas) y en cuestión de semanas o meses evoluciona hasta la aparición repentina de ampollas en una erupción generalizada. Al principio el prurito es moderado o intenso; luego, las lesiones erosionadas son muy sensibles. No hay síntomas de orden general, excepto en casos de enfermedad diseminada y grave.
Lesiones de la piel. Las lesiones eritematosas, papulosas o de tipo urticariano (fig. 6-14) pueden anteceder a las ampollas con un intervalo de meses. Las ampollas son pequeñas (fig. 6-14) o grandes (fig. 6-15), tensas, con su porción superior firme, ovales o redondas; aparecen en



Figura 6-14. Penfigoide ampollar. Lesiones incipientes en una mujer de 75 años. Destacan las placas urticarianas y una ampolla pequeña tensa con un contenido seroso transparente.



Figura 6-15. Penfigoide ampollar. Varón de 77 años con erupción generalizada y placas urticarianas coalescentes, así como múltiples ampollas tensas. El trastorno es muy pruriginoso.

la piel normal, en la eritematosa o la urticariana y contienen líquido seroso (fig. 6-15) o hemorrágico. Las lesiones son localizadas o generalizadas, a menudo dispersas, pero a veces agrupadas con disposición arciforme y serpiginosas. Las ampollas se rompen con menor facilidad que en el pénfigo, pero a veces aparecen erupciones grandes, de color rojo vivo, húmedas y hemorrágicas. Sin embargo, por lo regular, las ampollas se colapsan y se transforman en costras.

Sitios de predilección. Axilas, cara interna de muslos, ingles y abdomen, caras flexoras de antebrazos, piernas (a menudo como manifestación inicial) y son generalizadas.

Membranas mucosas. Prácticamente sólo en la boca (10 a 35%); son menos graves y dolorosas y se rompen con menor facilidad que en el caso del pénfigo.

Datos de laboratorio

Dermopatología. Microscopia habitual. Se advierten neutrófilos en *fila india* en la unión dermoepidérmica; en la dermis papilar hay eosinófilos y linfocitos; se observan ampollas *subepidérmicas.*

Microscopia electrónica. Se advierte separación de los planos de unión, es decir, se produce en la lámina lúcida de la membrana basal (fig. 6-1).

Inmunopatología. Se identifican depósitos lineales de IgG en las zonas de la membrana basal. También se advierte C3, que puede aparecer incluso sin IgG.

Suero. En 70% de los pacientes, por medio de IF se detectan anticuerpos de tipo IgG circulantes contra la membrana basal, y sus concentraciones no guardan relación con la evolución de la enfermedad. Los autoanticuerpos reconocen dos tipos de antígenos. BPAG1 es una glucoproteína de 230 kDa que muestra gran homología con la desmoplaquina I y es parte de los hemidesmosomas. BPAG2 es un polipéptido transmembrana de 180 kDa (colágeno de tipo XVII).

Estudios hematológicos. Eosinofilia (no siempre).

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Los datos de la imagen clínica, los estudios histopatológicos y los datos inmunitarios permiten distinguir entre el penfigoide bulloso y otras enfermedades ampollares (cuadro 6-3).

Tratamiento

Prednisona sistémica, con dosis iniciales de 50 a 100 mg/día que se continúa hasta que ceden los síntomas, sola o en combinación con 150 mg de azatioprina diarios para inducción de la remisión y 50 a 100 mg para la fase de sostén; en casos resistentes al tratamiento, usar IVIG y plasmaféresis. En casos más leves, administrar sulfonas (dapsona), en dosis de 100 a 150 mg/día. En los ancianos son eficaces e inocuas dosis bajas de 2.5 a 10 mg semanales de metotrexato oral. Para casos muy leves y recidivas locales, se pueden obtener beneficios con glucocorticoides tópicos o la aplicación de tacrolimús. Se ha informado que en algunos casos la tetraciclina ± nicotinamida son eficaces.

Evolución y pronóstico

Los pacientes a menudo entran en una fase de remisión permanente después del tratamiento y no necesitan continuarlo. A veces las recidivas locales se controlan con glucocorticoides tópicos. Algunos casos inician remisión espontánea sin tratamiento.

Penfigoide cicatrizal ICD-9: 694.6 ◦ ICD-10: L12.1 ■ ○

- Enfermedad rara que afecta de forma predominante a ancianos.
- La afectación de ojos puede manifestarse en un principio por conjuntivitis unilateral o bilateral que se acompaña de ardor, sequedad y sensación de cuerpo extraño.
- Se identifican ampollas que se rompen con facilidad y también erosiones que son consecuencia de la fragilidad epitelial en las conjuntivas; boca; orofaringe, y en contadas ocasiones la mucosa nasofaríngea, de esófago, genitales y recto.
- La afectación crónica origina cicatrices, simbléfaron (fig. 6-16) y, en casos graves, fusión de las conjuntivas bulbar y palpebral. El entropión y la triquiasis irritan la córnea y ocasionan queratinopatía puntiforme superficial, neovascularización corneal, úlceras y ceguera.
- Las cicatrices pueden aparecer también en la laringe; formación de estenosis en el esófago, con disfagia u odinofagia.
- En cerca del 30% de los pacientes surgen ampollas en la piel.
- El término *penfigoide de Brunsting-Perry* describe a un subgrupo de pacientes cuyas lesiones cutáneas reaparecen en los mismos sitios, principalmente en la cabeza y el cuello y la piel cabelluda, y también ocasionan cicatrices.
- Entre los antígenos contra los cuales pueden dirigirse los autoanticuerpos están BPGA1, BPAG2, subunidades β_4 y α_6 de integrina, colágeno de tipo VII y laminina 332.
- *Tratamiento:* en caso de afectación leve se administran corticoesteroides tópicos e inhibidores de calcineurina (tacrolimús, pimecrolimús). Si la afectación es moderada o grave: dapsona en combinación con prednisona. Algunos individuos necesitan tratamiento inmunodepresor más enérgico con ciclofosfamida o azatioprina, en combinación con glucocorticoides, IVIG en dosis altas y rituximab. Intervención quirúrgica para cicatrices y medidas de sostén.
- *Sinónimo:* penfigoide de membranas mucosas.

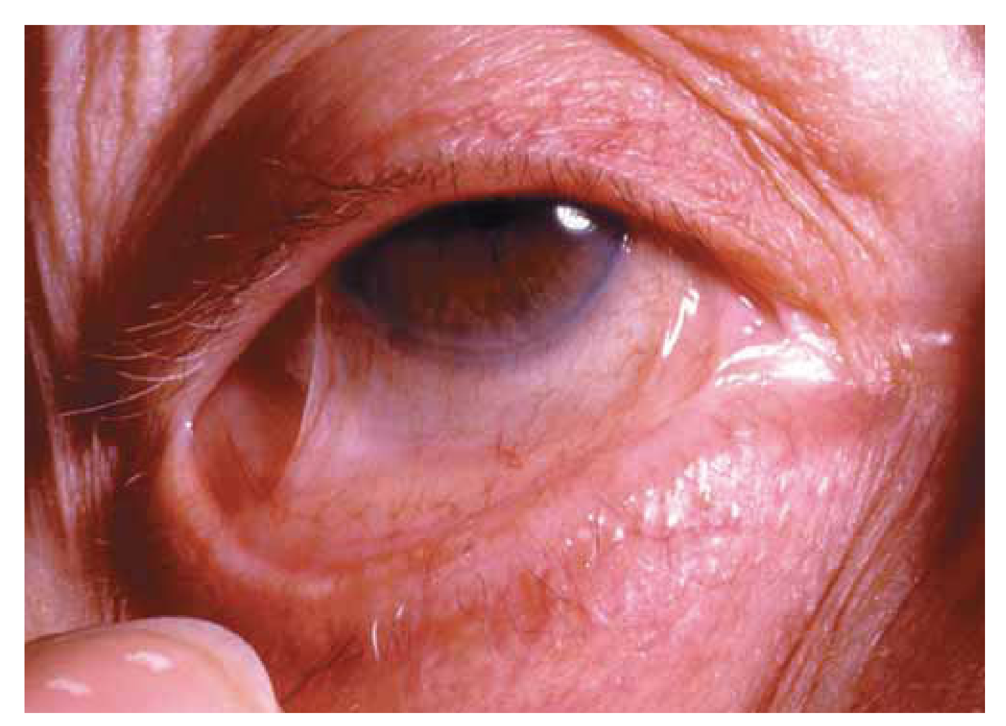


Figura 6-16. Penfigoide cicatrizal. El trastorno en una mujer de 78 años comenzó con dolor conjuntival bilateral y sensación de cuerpo extraño como primeros síntomas. Después hubo erosión de conjuntivas con cicatrices y haces fibrosos entre los párpados y el ojo.

Penfigoide gestacional (PG) ICD-9: 646.8 ∘ ICD-10: L12.8



- Dermatosis bullosa inflamatoria, polimórfica, pruriginosa y rara del embarazo y posparto.
- Incidencia calculada de 1 caso en 1 700 partos a 1 caso en 10 000 partos.
- Erupción extraordinariamente pruriginosa, con predominio en el abdomen, pero también en otras zonas y sin afectación de las membranas mucosas. Las lesiones van de pápulas eritematosas y edematosas y placas urticarianas (fig. 6-17A) a vesículas y ampollas tensas (fig. 6-17B).
- Suele comenzar del cuarto al séptimo mes del embarazo, aunque puede ocurrir dentro del primer trimestre y en el posparto inmediato. Puede reaparecer en nuevos embarazos, y en estos casos es posible que comience en fecha más temprana.
- El penfigoide gestacional puede exacerbarse con el uso de fármacos que contienen estrógenos y progesterona.
- En la imagen histopatológica se observa un cuadro ampolloso subepidérmico (fig. 6-1), con depósito lineal de la fracción C3 en la zona de la membrana basal y depósito concomitante de IgG en cerca del 30% de las pacientes.
- El suero contiene anticuerpos de tipo IgG contra la membrana basal, aunque se les detecta sólo en 20% de las pacientes por medio de IIF. Con ELISA y técnicas de inmunotransferencia se detectan autoanticuerpos en >70%, dirigido contra BP180 (colágeno tipo XVII) en los hemidesmosomas. Son anticuerpos tipo IgG1 que fijan complemento y se unen a la membrana basal del epitelio amniótico.
- Alrededor del 5% de los hijos de madres con PG tienen lesiones urticarianas, vesiculosas o ampollosas que muestran resolución espontánea en las primeras semanas de vida. Se advierte un incremento leve de la frecuencia en prematuros y productos pequeños para la edad de gestación. Algunos informes señalaron una cifra importante de óbitos fetales y partos prematuros, en tanto que otros han sugerido aumentos de la mortalidad fetal.
- *Tratamiento:* prednisona, 20 a 40 mg/día, pero a veces se necesitan dosis mayores; en el posparto se disminuirá poco a poco la dosis.



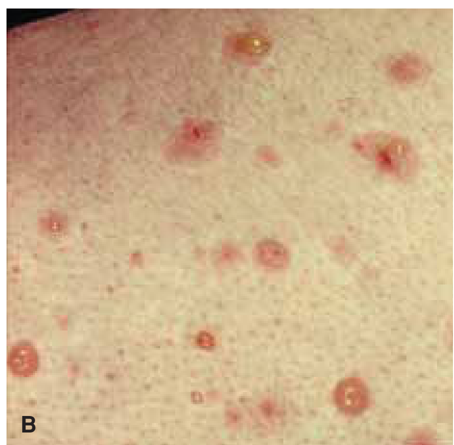


Figura 6-17. Penfigoide gestacional. A) Pápulas eritematosas muy pruriginosas que habían aparecido en el tronco y el abdomen de esta embarazada de 33 años de edad (en el tercer trimestre). Para esa fecha, no habían aparecido ampollas y el diagnóstico se estableció por medio de estudios de biopsia e inmunopatología. **B)** Lesiones urticarianas y vesículas en otra mujer que mostró erupción similar en embarazos previos.

Dermatitis herpetiforme (DH) ICD-9: 694.0 ◦ ICD-10: L13.0



- Erupción crónica, recurrente e intensamente pruriginosa que afecta de manera simétrica las extremidades y el tronco.
- El trastorno consiste en vesículas, pápulas diminutas y placas urticarianas dispuestas en grupos.
- La dermatitis guarda relación con la enteropatía sensible al gluten (GSE, *gluten-sensitive enteropathy*).
- En términos histológicos, se caracteriza por un cúmulo papilar de neutrófilos.
- En la piel normal o en la zona paralesional se identifican depósitos granulosos de IgA como signos diagnósticos.
- La enfermedad mejora con las sulfas y, en menor extensión, con una dieta sin gluten.

Epidemiología

La prevalencia en sujetos caucásicos varía de 10 a 39 casos por 100 000 personas.

Edad de inicio. El trastorno más a menudo comienza entre los 30 y 40 años de vida. Puede afectar a niños.

Género. La proporción de varones:mujeres es de 2:1.

Etiología y patogénesis

Es probable que la enteropatía sensible al gluten (GSE) guarde relación con los depósitos de IgA en la piel. Los pacientes muestran anticuerpos contra las transglutaminasas (Tg) que pueden constituir los principales autoantígenos. El autoanticuerpo Tg de epidermis probablemente se liga con Tg en el intestino y circula solo o en la forma de complejos y depósitos inmunitarios en la piel. IgA activa el complemento por la vía alterna, con la quimiotaxia ulterior de neutrófilos que liberan enzimas y ocasionan la lesión hística.

Manifestaciones clínicas

El trastorno se caracteriza por prurito intenso y episódico; ardor o escozor de la piel; en raras ocasiones no se produce el prurito. Los síntomas pueden aparecer 8 a 12 h antes de que lo hagan las lesiones cutáneas. Entre los factores de exacerbación están la ingestión de yoduros y la sobrecarga de gluten.

Revisión de órganos y sistemas. En 10 a 20% de los pacientes se detecta malabsorción del intestino delgado, según datos de laboratorio. En casi todos los pacientes se identifica GSE y se demuestra con la biopsia de intestino delgado. Por lo regular no surgen síntomas generales.

Lesiones de la piel. Pápulas eritematosas o placas similares a ronchas; también hay vesículas minúsculas de cubierta firme, a veces hemorrágicas (fig. 6-18); en ocasiones hay ampollas. Las lesiones están dispuestas en grupos (característica de la que deriva el nombre de *herpetiforme*). El rascado origina excoriaciones y costras (fig. 6-19). Después de la inflamación hay hiperpigmentación o hipopigmentación en los sitios de las lesiones cicatrizadas.

Sitios de predilección. Son típicos y denotan casi siempre el diagnóstico: áreas extensoras (codos [fig. 6-18] y rodillas). Se advierte una simetría sorprendente. También hay afectación de glúteos, zonas escapulares y sacras (figs. 6-19 y 6-20). En estos casos suele aparecer una distribución en "alas de mariposa". Piel cabelluda, cara y línea de implantación del cabello.

Datos de laboratorio

Inmunogenética. Se ha identificado un vínculo con HLA-B8, HLA-DR y HLA-DQ.

Dermopatología. El mejor material de biopsia se obtiene de la pápula eritematosa incipiente. Se identifican microabscesos (polimorfonucleares y eosinófilos) en el extremo de las papilas dérmicas. Hay infiltración dérmica de neutrófilos y eosinófilos. Se advierten *vesículas subepidérmicas.*

Inmunofluorescencia. La muestra debe ser de piel *perilesional,* de preferencia en las nalgas. Se identifican depósitos granulosos de IgA en el extremo de las papilas y constituyen un signo diagnóstico. También se detectan las fracciones C3 y C5 y componentes de la vía alterna del complemento.

Autoanticuerpos circulantes. Es posible detectar anticuerpos de tipos IgA e IgG contra reticulina; anticuerpos antimicrosómicos tiroideos y anticuerpos antinucleares. En 20 a 40% de los pacientes se detectan supuestos complejos inmunitarios. En muchos enfermos se advierten anticuerpos tipo IgA que se unen a la sustancia intermiofibrilar del músculo liso (*anticuerpos antiendomisio*) y su presencia denota especificidad de Tg.

Otros estudios. Se detectan esteatorrea (20 a 30%) y absorción anormal de D-xilosa (10 a 73%). Surge anemia como consecuencia de la deficiencia de hierro o ácido fólico. *Endoscopia del intestino delgado*: borramiento y aplanamiento de las vellosidades (80 a 90%) en el intestino delgado, similar a los observados en la celiaquía. Las lesiones son focales y se corroboran gracias a la biopsia del intestino delgado.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

La agrupación de papulovesículas en sitios de predilección acompañadas de prurito intenso sugiere fuertemente el diagnóstico. La biopsia por lo regular confirma



Figura 6-18. Dermatitis herpetiforme. Se muestran las clásicas lesiones incipientes. Se observan pápulas, placas urticarianas, vesículas en grupos pequeños y costras en el codo de un varón de 23 años de edad.



Figura 6-19. Dermatitis herpetiforme. Varón de 56 años de edad con una erupción muy pruriginosa. El diagnóstico se puede establecer a simple vista, según la distribución de las lesiones. Las zonas más afectadas son la sacra y los glúteos (obsérvese la distribución en alas de mariposa) y en rodillas, codos; áreas escapulares (no se muestran en la imagen). En la revisión más detallada se identificaron pápulas en grupos, vesículas pequeñas, costras y erosiones sobre una base eritematosa; quedó hipopigmentación e hiperpigmentación después de la inflamación.

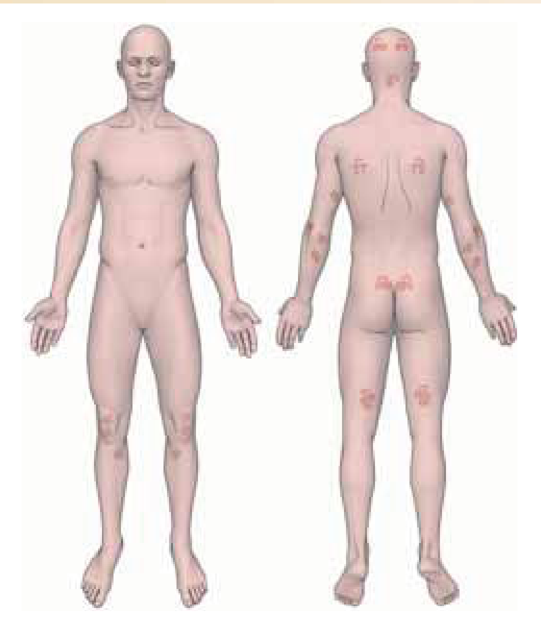


Figura 6-20. Dermatitis herpetiforme. Características de la distribución.

el diagnóstico, pero la presencia de IgA depositados en la piel perilesional y detectados por IF son la mejor evidencia. El diagnóstico diferencial comprende dermatitis por contacto tipo alérgico, dermatitis atópica, sarna, excoriaciones de origen neurótico, urticaria papulosa y enfermedad autoinmunitaria bullosa (cuadro 6-3).

Evolución

El trastorno tiene una evolución prolongada, incluso de años, y 33% de los enfermos al final presenta remisión espontánea.

Tratamiento

Tratamiento sistémico. Dapsona. Se administran 100 a 150 mg al día, con reducción gradual hasta llegar a 50 mg dos veces por semana. Se advierte una respuesta impresionante a menudo en término de horas. Antes de comenzar las sulfonas es conveniente medir la concentración de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa y también los niveles de metahemoglobina en las primeras dos semanas, para seguir con biometrías hemáticas practicadas cuidadosamente.

Sulfapiridina. Se administra 1 a 1.5 g/día con abundancia de líquidos si está contraindicada la dapsona o no la tolera el enfermo. Estudiar en forma seriada la orina en busca de cilindros y para valorar la función renal.

Dieta. La dieta sin gluten *puede* suprimir la enfermedad o permitir la disminución de las dosis de dapsona o sulfapiridina, pero la respuesta es muy lenta.

Dermatosis lineal por IgA (LAD) ICD-9: 702.8



- Dermatosis bullosa subepidérmica infrecuente, mediada por mecanismos inmunitarios, que se define por la presencia de depósitos lineales y homogéneos de IgA en la membrana basal de la piel (fig. 6-1).
- No tiene vínculo alguno con GSE.
- LAD surge más a menudo después de la pubertad.
- Guarda semejanza clínica con DH, pero hay más ampollas. El cuadro inicial incluye pápulas, vesículas y ampollas en grupos o en disposición anular (fig. 6-21), con distribución simétrica en el tronco y las extremidades. Es un trastorno muy pruriginoso, pero menos intenso que DH.
- La afectación de mucosas varía desde erosiones asintomáticas y úlceras de la boca, hasta un trastorno bucal grave solo o afectación cutánea generalizada e intensa y enfermedad de la boca semejante a la que se observa en el penfigoide cicatrizal.
- Es idéntica a la *enfermedad bullosa crónica de la niñez* (CBDC, *chronic bullous disease of childhood*) que es un trastorno ampollar infrecuente que afecta de manera predominante a niños <5 años (fig. 6-22).
- Aparecen autoanticuerpos circulantes contra diversos antígenos y la membrana basal de la epidermis.
- La LAD se ha vinculado con el uso de fármacos como vancomicina, litio, difenilhidantoinato, sulfametoxazol/trimetoprim, furosemida, captoprilo, diclofenaco y otros más.
- Hay un pequeño riesgo de neoplasias malignas linfoides y se ha señalado también la coexistencia de colitis ulcerosa.
- *Tratamiento:* los pacientes mejoran con dapsona o sulfapiridina pero, además, la mayoría necesita dosis bajas de prednisona. *Los enfermos no mejoran con una dieta sin gluten.*



Figura 6-21. Dermatosis lineal por IgA. Se observaron múltiples vesículas agrupadas coalescentes, ampollas y costras sobre una base urticariana y eritematosa. Se detectaron lesiones similares en el tronco y las extremidades superiores.



Figura 6-22. Dermatosis lineal por IgA (enfermedad bullosa crónica de la niñez). Niño de siete años que presentó ampollas extensas en las extremidades superiores y el tronco. Nota: las ampollas muestran tanto tensión como flacidez. Están en grupo y no hay inflamación evidente.

Epidermólisis bullosa adquirida (EBA)

ICD-9: 694.8 ∘ ICD-10: L12.3

- Enfermedad bullosa subepidérmica crónica que se vincula con mecanismos autoinmunitarios contra el colágeno tipo VII en el interior de las fibras de fijación en la zona de la membrana basal (fig. 6-1).
- Son cuatro tipos: el *cuadro inicial clásico mecanoampollosо* es una erupción no inflamatoria, de ampollas con distribución periférica que cura con cicatrices residuales y formación de milios. Es una enfermedad mecanoampollosa caracterizada por fragilidad de la piel. Deja cicatrices en regiones traumatizadas como el dorso de las manos, los nudillos, los codos, las rodillas, la zona sacra y los dedos de los pies. Se asemeja a la porfiria cutánea tarda (Sección 10) o a la epidermólisis bullosa hereditaria.
- *Cuadro inicial similar al penfigoide ampollar:* es una erupción vesicular y bullosa inflamatoria diseminada, que se manifiesta por lesiones cutáneas eritematosas o urticarianas que abarcan el tronco y los pliegues cutáneos, además de las extremidades (fig. 6-23).
- *Cuadro inicial similar al penfigoide cicatrizal*, en el cual hay afectación importante de las mucosas que incluyen erosiones y cicatrices de la boca, el esófago, las conjuntivas, el ano y la vagina.
- *Cuadro inicial similar a la dermatosis bullosa por IgA* en que las vesículas están dispuestas en forma anular, lo cual recuerda la dermatosis bullosa lineal por IgA, DH o CBDC.
- Imagen histopatológica: ampollas subepidérmicas.
- Datos inmunopatológicos: presencia lineal de IgG (además de IgA, IgM, factor B y properdina) en la unión dermoepidérmica.
- Anticuerpos en el suero que se unen a una banda de 290 kDa en técnicas de inmunotransferencia (*Western blot*) que contengan colágeno tipo VII. La técnica de ELISA es específica para detectar anticuerpos contra el colágeno tipo VII.
- El *tratamiento* es difícil. En la forma mecanoampollosa, los pacientes son resistentes al tratamiento con dosis altas de glucocorticoides sistémicos, azatioprina, metotrexato o ciclofosfamida, que ayudan en cierta medida en la forma de la enfermedad similar a BP inflamatoria. Algunos pacientes de EBA mejoran con dapsona y dosis altas de colchicina. Medidas de sostén.



Figura 6-23. Epidermólisis bullosa adquirida. Éste es el cuadro inicial similar al penfigoide ampollar con ampollas tensas, erosiones y costras sobre una base eritematosa. También se observa hiperpigmentacíón posinflamatoria por las ampollas previas.

SECCIÓN 7

Enfermedades mediadas por neutrófilos



Piodermia gangrenosa (PG) ICD-9: 686.01 ◦ ICD-10: L88 ■ ○

- La PG es una dermatosis idiopática, aguda o crónica fuertemente debilitante.
- La enfermedad se caracteriza por infiltración de neutrófilos, destrucción de tejidos y úlceras.
- Aparece más a menudo junto con enfermedades sistémicas como artritis, enfermedad intestinal inflamatoria, discrasias hematológicas y neoplasias malignas, aunque también puede aparecer sola.
- Se caracteriza por la presencia de úlceras dolorosas, de bordes irregulares, laxas, de color azul rojizo con bordes socavados y base necrótica purulenta.
- No se cuenta con prueba de laboratorio alguna que permita establecer el diagnóstico.
- Los elementos básicos del tratamiento son fármacos inmunodepresores o inmunomoduladores.
- Se observan recidivas en casi todos los enfermos y la morbilidad es significativa

Epidemiología

Es una enfermedad infrecuente cuya prevalencia se desconoce. Afecta a todos los grupos de edad y su frecuencia máxima se sitúa entre los 40 y los 60 años. Hay un predominio leve en mujeres.

Etiología y patogénesis

Se desconocen. Ha recibido el nombre de piodermia, pero su origen no es microbiano. PG se incluye entre las dermatosis de tipo neutrofílico por los infiltrados masivos neutrofílicos en el interior de la piel.

Manifestaciones clínicas

Tres tipos. Agudo. El trastorno comienza en forma aguda con alguna pústula hemorrágica o un nódulo doloroso, ya sea *de novo* o después de traumatismo. Se ha identificado el *fenómeno de patergia* en que un pinchazo de aguja, la picadura de un insecto, la toma de material de biopsia u otro traumatismo mínimo desencadena una lesión. **Crónico:** evolución lenta con granulación e hiperqueratosis. Es un trastorno menos doloroso. **Ampollar (bullosa):** ampollas verdaderas, con frecuencia hemorrágicas y que se vinculan con enfermedades hematológicas.

Lesiones cutáneas. Aguda. Incluye una pústula hemorrágica superficial rodeada de una franja eritematosa circular muy dolorosa (fig. 7-1). Se produce la lisis de la piel, con formación de úlceras, y los bordes de estas últimas tienen color rojo oscuro o violáceo, son irregulares y elevados, socavados, laxos, con perforaciones por las que mana pus (fig. 7-2). La base de la úlcera es purulenta con exudado hemorrágico, cubierta parcialmente de una escara necrótica (fig. 7-3), con tejido de granulación o sin él. Las pústulas se sitúan en el borde que se amplía y en la base de la úlcera; la franja circular de eritema se propaga en sentido centrífugo conforme el borde de la úlcera avanza (fig. 7-3). **Crónica:** en esta forma las lesiones pueden evolucionar con lentitud, abarcar grandes zonas del cuerpo y presentar granulación masiva en el interior de la úlcera desde el comienzo (fig. 7-4) y costras, e incluso hiperqueratosis en los bordes (fig. 7-5). Las lesiones suelen ser solitarias, aunque a veces son múltiples y forman cúmulos que se fusionan. Los sitios más frecuentes son: extremidades inferiores (figs. 7-2 y 7-5) > nalgas > abdomen (fig. 7-3) > cara (fig. 7-4). La curación de las úlceras ocasiona cicatrices cribiformes atróficas. **Ampollar:** desde el comienzo aparecen ampollas, a menudo hemorrágicas, a las que siguen úlceras.

Mucosas. En raras ocasiones aparecen lesiones similares a las de la estomatitis aftosa; hay ulceración masiva de la mucosa de la boca y las conjuntivas.

Exploración general

El paciente tiene aspecto de enfermo.



Figura 7-1. Piodermia gangrenosa. La lesión inicial es una pústula no folicular, hemorrágica, de ensanchamiento rápido, rodeada de una franja eritematosa; es muy dolorosa.



Figura 7-2. Piodermia gangrenosa. Las lesiones rápidamente se degradan en el centro y se transforman en úlceras laxas, hemorrágicas y purulentas. Obsérvense los pequeños abscesos en la base de la úlcera en la pierna izquierda.



Figura 7-3. Piodermia gangrenosa. Úlcera muy grande con bordes socavados, ampollares y elevados cubiertos de exudado hemorrágico y fibrinoso. La flecha indica el eritema que rodea los bordes cada vez más amplios de la lesión. Cuando se abren las ampollas, sale pus. La lesión de la imagen surgió en forma aguda y se expandió con rapidez después de la laparotomía por carcinoma ovárico.



Figura 7-4. Piodermia gangrenosa: tipo crónico. La lesión abarcó el párpado superior y constituye una úlcera con una base elevada de granulación y múltiples abscesos. El trastorno más adelante se propagó poco a poco hasta afectar la región temporal y cigomática y al final curó con glucocorticoides sistémicos; quedó una cicatriz cribriforme fina que no entorpeció la función del párpado.



Figura 7-5. Piodermia gangrenosa: tipo crónico. La lesión de esta imagen, que tiene el aspecto de una placa, se propagó lentamente, pero también estaba rodeada de un borde eritematoso. Tiene una costra e hiperqueratosis y es menos dolorosa que las lesiones de la piodermia grangrenosa aguda.

Enfermedades sistémicas asociadas

Hasta la mitad de los casos surge sin enfermedades coexistentes. El resto se asocia a trastornos como artritis, enfermedades de intestino grueso y delgado (enfermedad de Crohn, colitis ulcerosa), diverticulosis (diverticulitis), paraproteinemia y mieloma, leucemia, hepatitis crónica activa, síndrome de Behçet (que también es una enfermedad con patergia).

Exámenes de laboratorio

No se cuenta con una sola prueba diagnóstica.

ESR (velocidad de eritrosedimentación). Incremento variable.

Dermopatología. Los datos no son diagnósticos. Se advierte inflamación con neutrófilos y formación de abscesos con necrosis.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Hallazgos clínicos, así como datos de la anamnesis y la evolución del trastorno; se confirma con los datos dermopatológicos compatibles. Diagnóstico diferencial: ectima y ectima gangrenoso; infección por micobacterias atípicas, infección por clostridios, micosis profundas, amebosis, leishmaniosis, bromodermia, pénfigo vegetante, úlceras por estasis y granulomatosis de Wegener.

Evolución y pronóstico

Sin tratamiento puede durar meses o años, pero a veces hay curación espontánea. Las úlceras pueden extenderse con rapidez en cuestión de días o hacerlo en forma lenta. La curación se produce en sentido central con extensión periférica. Pueden aparecer úlceras nuevas conforme las antiguas muestran resolución. Hay patergia.

Tratamiento

Con enfermedad subyacente asociada. Es necesario tratar la enfermedad subyacente.

Tratamiento sistémico. Dosis altas de glucocorticoides orales o intravenosos en días alternos (1 a 2 g de prednisolona/día). Sulfasalazina (en particular si se asocia a enfermedad de Crohn), sulfonas, ciclosporinas y, en fecha reciente, infliximab, etanercept y adalimumab.

Tratamiento tópico. En lesiones únicas y pequeñas, pomada de tacrolimús o triamcinolona intralesional.

Síndrome de Sweet (SS) ICD-9: 695.89 ∘ ICD-10: L98.2



- Reacción cutánea poco común, aguda y recurrente, inducida por citocinas y asociada a diversos orígenes.
- Pápulas inflamatorias que forman placas dolorosas a menudo con exudados masivos, lo cual genera un aspecto de vesículas (seudovesículas).
- Se acompaña de fiebre, artralgia y leucocitosis periférica.
- Se asocia a infecciones, neoplasias malignas o fármacos.
- Tratamiento: glucocorticoides sistémicos, yoduro de potasio, dapsona o colchicina.
- *Sinónimo:* dermatosis aguda febril por neutrófilos.

Etiología y epidemiología

Edad de inicio. Más a menudo entre los 30 y los 60 años de vida.
Género. Mujeres > varones.
Etiología. Se desconoce su causa y tal vez interviene una reacción de hipersensibilidad.
Enfermedades asociadas. Infecciones febriles de las vías respiratorias altas. En algunos casos aparece junto con una infección por *Yersinia.* Neoplasias malignas de la sangre; fármacos: factor estimulante de colonias de granulocitos (G-GSF, *granulocyte colony-stimulating factor*).

Manifestaciones clínicas

Los pródromos corresponden a infecciones febriles de las vías respiratorias altas. Una a tres semanas antes de que aparezcan las lesiones de la piel pueden surgir síntomas gastrointestinales (diarrea), amigdalitis o cuadros similares a influenza. Las lesiones son dolorosas y muy sensibles. Fiebre (no siempre), cefalea, artralgias y malestar general.
Lesiones de la piel. Pápulas muy sensibles al tacto, lisas y de color rojo vivo (2 a 4 mm de diámetro) que se fusionan y forman placas inflamatorias de bordes delimitados e irregulares (fig. 7-6A). A veces se observan seudovesículas: el edema intenso confiere un aspecto de vesiculación (figs. 7-6A y 7-7A). Las lesiones aparecen en forma rápida y a medida que evolucionan, la curación central puede generar configuraciones anulares o arqueadas. Se observan a veces pústulas superficiales minúsculas; el trastorno puede asumir la forma inicial de una lesión aislada o múltiples lesiones, de





Figura 7-6. Síndrome de Sweet. A) Placa edematosa eritematosa que se formó de la coalescencia de pápulas en el carrillo derecho. El borde de la placa parece como si estuviera compuesto de vesículas, pero a la palpación se advirtió que era sólido (seudovesiculación). La lesión apareció en una mujer de 26 años de edad después de una infección de las vías respiratorias altas y también tuvo fiebre y leucocitosis. **B)** Erupción más exantemática en una mujer de 23 años. Se identifican múltiples pápulas inflamatorias que se fusionan y son muy exudativas, con un aspecto similar a ronchas en el cuello. La paciente también tuvo leucocitosis y fiebre.





Figura 7-7. Síndrome de Sweet. A) Pápulas exudativas que coalescen y tienen aspecto similar a vesículas. Al palpar las lesiones tenían textura sólida. **B)** Síndrome de Sweet tipo ampollar. Son ampollas y pústulas verdaderas. La persona tenía leucemia mielomonocítica.

distribución asimétrica o simétrica. Es más frecuente en la cara (fig. 7-6A), el cuello (fig. 7-6B) y las extremidades superiores, pero también las inferiores, donde las lesiones pueden ser profundas en la grasa y, por tanto, remedar paniculitis o eritema nudoso. Las lesiones en el tronco son poco frecuentes pero diseminadas, y se observan formas generalizadas. Si se asocia a leucemia, pueden aparecer lesiones ampollares (fig. 7-7B) y remedar PG ampollar.

Mucosas. ± Conjuntivitis, epiescleritis.

Exploración general

El aspecto del enfermo puede ser grave. Puede haber afectación de aparato cardiovascular, sistema nervioso central, tubo digestivo, hígado, aparato locomotor, ojos, pulmones, riñones y bazo.

Exámenes de laboratorio

Biometría hemática completa. Se advierte leucocitosis con neutrofilia (no siempre).

ESR (velocidad de eritrosedimentación). Aumento.

Dermopatología. Los signos tienen carácter diagnóstico. La epidermis por lo común es normal y a veces hay pústulas subcorneales. Hay edema masivo del cuerpo papilar e infiltrado denso con leucocitos con una distribución en ráfaga de estrellas en la zona media de la dermis que consiste en neutrófilos y en ocasiones eosinófilos/células linfoides. Se detecta leucocitoclasia y polvo nuclear, pero no hay vasculitis. ± Infiltración con neutrófilos en tejido subcutáneo.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

El diagnóstico se basa en la impresión clínica y los datos histopatológicos.

Diagnóstico diferencial. Eritema multiforme, eritema nudoso, infección por herpes simple en la fase prevesicular y PG en la fase preulcerosa.

Evolución y pronóstico

Sin tratamiento, las lesiones crecen en cuestión de días o semanas, para al final mostrar resolución sin dejar cicatrices. En la mitad de los pacientes hay recidiva, a menudo en sitios que habían sido afectados. Algunos casos aparecen después de infección por *Yersinia* o se asocian a leucemia mielocítica aguda, proliferación mieloide transitoria, neoplasias malignas, colitis ulcerosa, gammapatía monoclonal benigna; algunos surgen después de la administración de fármacos, muy a menudo factor estimulante de colonias de granulocitos.

Tratamiento

El médico debe descartar la posibilidad de septicemia.

Prednisona: se administrarán 30 a 50 mg de prednisona/día con disminución gradual de la dosis en el curso de dos a tres semanas, y con ello las lesiones mostrarán resolución en término de días; algunos pacientes, aunque no todos, mejoran con 100 mg de dapsona/día o con yoduro de potasio. Otros más lo hacen con la colchicina.

Antibioticoterapia. Los antibióticos corrigen la erupción en casos asociados a *Yersinia*; en todos los demás son ineficaces.

Granuloma piógeno (GF) ICD-9: 686.1 ∘ ICD-10: L92.2 ■ ●

- Enfermedad inflamatoria localizada e infrecuente de origen desconocido, que se caracteriza en clínica por la presencia de pápulas de color pardo rojizo o placas pequeñas predominantemente en la cara.
- Una sola lesión o múltiples lesiones con una superficie característica similar a la cáscara de naranja (fig. 7-8).
- En la imagen histológica se advierte vasculitis leucocitoclásica crónica con eosinófilos, depósitos de fibrina y fibrosis.
- Tratamiento: glucocorticoides tópicos; dapsona.



Figura 7-8. Granuloma facial. Cuadro inicial clásico. Placa única parda, muy bien delimitada, con una superficie característica a manera de cáscara de naranja.

Síndrome de eritema nudoso (EN) ICD-9: 695.2 ∘ ICD-10: L52 □ ◐

- El eritema nudoso es un trastorno importante y frecuente de reacción inflamatoria/inmunitaria aguda de la grasa subcutánea.
- El eritema se caracteriza por la aparición de nódulos dolorosos en las piernas.
- Las lesiones tienen color rojo vivo y son planas, pero al palparlas son nodulares.
- A menudo hay fiebre y artritis.
- Causas múltiples y diversas.

El eritema nudoso es el tipo más frecuente de paniculitis, cuya incidencia máxima se sitúa entre los 20 y los 30 años, pero puede afectar a personas de cualquier edad. Su frecuencia es tres a seis veces mayor en mujeres que en varones.

Causas. Es una reacción cutánea a diversos agentes etiológicos, que incluyen infecciones, fármacos y otras enfermedades inflamatorias/granulomatosas y en particular sarcoidosis (cuadro 7-1).

CUADRO 7-1 CAUSAS DEL ERITEMA NUDOSO[a]

Infecciones	**Otras causas**
Bacterianas	**Fármacos**
Infecciones por estreptococos; tuberculosis, yersiniosis. Otras: infecciones por *Salmonella, Campylobacter*, *Shigella*, brucelosis, psitacosis, *Mycoplasma*	Sulfonamidas, bromuros y yoduros Anticonceptivos orales Otros: minociclina, sales de oro, penicilinas, salicilatos
Infecciones por hongos	**Neoplasias malignas**
Coccidiodomicosis, blastomicosis, histoplasmosis, esporotricosis, dermatofitosis	Linfomas Hodgkin y no Hodgkin, leucemia y carcinoma de células renales
Virus	**Otros factores**
Mononucleosis infecciosa, hepatitis B, orf, herpes simple	Sarcoidosis Enfermedad intestinal inflamatoria: colitis ulcerosa, enfermedad de Crohn
Otras	
Amebosis, giardiosis, ascariosis	Enfermedad de Behçet

[a]Para una lista más completa de factores etiológicos en el eritema nudoso, véase Aronson IK et al., en Goldsmith, LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, and Wolff K (eds.): *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine* 8th edition. New York, McGraw-Hill, 2012.

Manifestaciones clínicas

Lesiones dolorosas al tacto, que suelen durar pocos días y que se acompañan de fiebre, malestar general y artralgias (50%), más a menudo en articulaciones del tobillo. Otros síntomas dependen de la causa.

Lesiones cutáneas. Nódulos indurados muy dolorosos al tacto (3 a 20 cm) sin un margen bien definido (fig. 7-9), situados en planos profundos de la grasa subcutánea, más bien en la cara anterior de las piernas, en ambos lados, aunque no muestra simetría. El color de los nódulos es rojo vivo a oscuro y se identifican sólo por palpación. El término *eritema nudoso* describe con precisión las lesiones cutáneas pues *se ven como eritema, pero se sienten como nódulos* (fig. 7-9). Las lesiones son ovales, redondas o arciformes y conforme pasa el tiempo adquieren color violáceo, pardusco, amarillento, verde, a semejanza de un hematoma en fase de resolución. Las lesiones también pueden aparecer en las rodillas y en los brazos, pero sólo en raras ocasiones afectan la cara y el cuello.

Exámenes de laboratorio

Hematología. Aceleración de la velocidad de eritrosedimentación y mayor cantidad de proteína C reactiva; leucocitosis.

Cultivo bacteriano. Hay que realizar cultivos como el del exudado faríngeo para buscar estreptococo hemolítico β del grupo A y estudiar las heces en busca de *Yersinia.*

Estudios de imagen. La radiografía de tórax y la gammagrafía con galio son importantes para descartar o corroborar la presencia de sarcoidosis.

Dermopatología. Inflamación aguda (polimorfonucleares) y crónica (granulomatosa) en el plano del subcutis, alrededor de vasos sanguíneos en el tabique y en grasas adyacentes. El EN es una paniculitis septal.

Evolución

En término de seis semanas el trastorno muestra resolución espontánea, pero durante ese lapso surgen nuevas lesiones. La evolución depende de la causa. Las lesiones nunca son de tipo histolítico ni se ulceran, y curan sin dejar cicatrices.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

El diagnóstico depende de criterios clínicos y datos histopatológicos, si son necesarios. El diagnóstico diferencial comprende todas las demás formas de paniculitis, panarteritis nudosa, vasculitis nodular, mixedema pretibial, gomas no ulceradas y linfoma.

Tratamiento

Sintomático. Reposo absoluto o la aplicación de vendas compresivas (piernas), apósitos húmedos.

Tratamiento con antiinflamatorios. Salicilatos y antiinflamatorios no esteroideos. Glucocorticoides sistémicos, cuya respuesta es rápida, pero su empleo está indicado sólo cuando se conoce la causa y se descarta la presencia de agentes infecciosos.



Figura 7-9. Eritema nudoso. Nódulos indurados, muy dolorosos al tacto, inflamatorios, que afectan más bien la región pretibial. Las lesiones tienen el aspecto de eritemas rojos mal definidos, pero a la palpación se advierte que son nódulos profundos, de lo cual deriva su denominación. En esta mujer de 41 años también hubo fiebre y artritis de las articulaciones de los tobillos después de una infección de las vías respiratorias altas. En los cultivos de exudado faríngeo se identificaron estreptococos hemolíticos β.

Paniculitis no especificada ICD-9: 729.3 ◦ ICD-10: M79.3



- Paniculitis es el término utilizado para describir enfermedades en que el centro de la inflamación se localiza en el tejido subcutáneo. En términos generales, el cuadro inicial incluye un nódulo eritematoso o violáceo en la grasa subcutánea que puede ser muy sensible al tacto o no, ulcerarse o curar sin dejar cicatriz, y puede ser blando o duro en la palpación. Por eso, el término *paniculitis* describe una gran variedad de manifestaciones patológicas.
- Para el diagnóstico exacto se necesita obtener una porción amplia y profunda de piel para biopsia, y al obtenerla hay que llegar a la aponeurosis o más lejos. En términos histológicos, las paniculitis se clasifican en lobulillares o septales, pero a menudo es imposible una separación clara. En el cuadro 7-2 se incluye una clasificación simplificada de las paniculitis.
- En este apartado se exponen brevemente sólo dos formas de paniculitis.* En el cuadro 7-2 se incluyen otras enfermedades que se acompañan de paniculitis.
- La *paniculitis de origen pancreático* también se manifiesta en la forma de nódulos eritematosos y placas dolorosas que pueden fluctuar y afectar cualquier sitio, aunque muestran predilección por el abdomen, las nalgas y las piernas (fig. 7-10). A menudo se acompaña de artritis y poliserositis. Aparece junto con pancreatitis o carcinoma pancreático. En personas de mediana edad o ancianos, varones > mujeres. Antecedentes personales: alcoholismo, dolor abdominal, pérdida de peso o diabetes mellitus de inicio reciente. La biopsia de piel revela paniculitis lobulillar; del sitio de biopsia puede drenar grasa licuada. En la exploración general es posible identificar derrame pleural, ascitis y artritis, en particular de los tobillos. *Datos de laboratorio:* eosinofilia, hiperlipasemia, hiperamilasemia y mayor excreción urinaria de amilasa, lipasa o ambas. El aspecto fisiopatológico probablemente indica una lisis de la grasa subcutánea causada por enzimas pancreáticas liberadas a la circulación. La evolución y el pronóstico dependen del tipo de enfermedad del páncreas. El tratamiento se orienta a la pancreatopatía primaria.
- La *paniculitis por deficiencia de α_1 antitripsina* también se caracteriza por la aparición repetitiva de nódulos subcutáneos eritematosos y dolorosos al tacto, cuyo diámetro varía de 1 a 5 cm y situados en su mayor parte en el tronco y la zona proximal de extremidades. Los nódulos se degradan y segregan un líquido seroso transparente u oleoso. El diagnóstico se apoya en la disminución de la antitripsina α_1 en suero y el tratamiento consiste en dapsona oral en dosis de hasta 200 mg/día. También se ha demostrado gran eficacia del goteo intravenoso del concentrado del inhibidor α_1-proteinasa humano.

*También se sugiere consultar el trabajo de Aronson IK et al., en Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, and Wolff K (eds.): *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine* 8th edition. New York, McGraw-Hill, 2012.

CUADRO 7-2 CLASIFICACIÓN SIMPLIFICADA DE LAS PANICULITIS

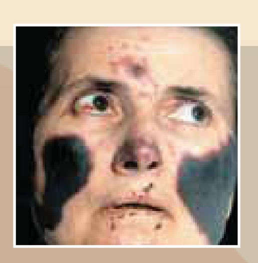
	Paniculitis lobulillar	Paniculitis septal
Neonatal	Esclerema del recién nacido; necrosis de la grasa subcutánea del recién nacido	
Física	Frío, traumatismo	
Fármacos	Paniculitis posesteroidea	Eritema nudoso
Idiopática		Fascitis eosinófila Síndrome de mialgia y eosinofilia
Paniculitis inducida por infección	Cuadro causado por muy diversos agentes infecciosos: bacterias, hongos, virus y parásitos	
Pancreática	Aparece con pancreatitis o carcinoma del páncreas	
Paniculitis con otras enfermedades sistémicas	Lupus eritematoso; sarcoidosis, linfoma, paniculitis citofágica histiocítica	Esclerodermia
Con vasculitis	Vasculitis nodular	
Deficiencias metabólicas	Deficiencias de antitripsina α_1	Lipodermatoesclerosis (Sección 17) Tromboflebitis, panarteritis nudosa



Figura 7-10. Paniculitis de origen pancreático. Surgieron múltiples nódulos eritematosos y dolorosos y placas que fluctuaron en las extremidades inferiores, pero también se detectaron lesiones similares en el tronco y en las nalgas.

SECCIÓN 8

Erupciones graves y letales de la piel en el enfermo muy grave



Síndrome de eritrodermia exfoliativa (EES)
ICD-9: 695.9

■ → ◧ ◐ → ○

- Es un cuadro reactivo grave, y a veces letal, de la piel, que se caracteriza por rubor uniforme, infiltración y descamación que afecta prácticamente todo el cuerpo.
- Se acompaña de fiebre, malestar general, escalofríos y linfadenopatía generalizada.
- Dos fases, la aguda y la crónica, se fusionan en una sola. Las fases aguda y subaguda surgen en forma rápida con un eritema rojo vivo generalizado y finas escamas furfuráceas; la persona siente calor y frío, tiene escalofríos y fiebre. En el EES crónico, la piel se engruesa, persiste la exfoliación y las escamas se tornan laminares.
- Puede haber desaparición del cabello de la piel cabelluda y vello corporal, así como engrosamiento de uñas que se separan de su lecho (onicólisis).
- Puede surgir hiperpigmentación o una pérdida irregular de pigmento en personas cuyo color normal de piel es moreno o negro.
- Las dermatosis preexistentes que se observan más a menudo (en orden de frecuencia) son psoriasis, dermatitis atópica, reacciones cutáneas adversas a fármacos, linfoma, dermatitis alérgica por contacto y pitiriasis rubra pilaris.

[Véase en “síndrome de Sézary” en la Sección 21 un análisis especial de esta forma de EES.]

Epidemiología

Edad de inicio. En general, >50 años de edad; en los niños, EES suele ser consecuencia de una dermatitis atópica.
Género. Varones > mujeres.

Etiología

Cerca del 50% de los pacientes tiene el antecedente de una dermatosis previa. Las que se identifican con mayor frecuencia son psoriasis, dermatitis atópica, reacciones cutáneas adversas a fármacos, linfoma cutáneo de linfocitos T (CTCL, *cutaneous T-cell lymphoma*), dermatitis alérgica por contacto y pitiriasis rubra pilaris (cuadro 8-1). Los fármacos que más a menudo se asocian a EES se incluyen en el cuadro 8-2. En 20% de los pacientes no es posible identificar la causa.

Patogénesis

La respuesta metabólica a EES puede ser profunda. A la piel llegan grandes cantidades de sangre caliente de-

CUADRO 8-1 CAUSAS DE LA DERMATITIS EXFOLIATIVA EN ADULTOS

Causas	Porcentaje promedio[a]
Causa no identificada o no clasificada	23
Psoriasis	23
Dermatitis atópica, eccema	16
Alergia a fármacos	15
Linfoma, leucemia	11
Dermatitis alérgica por contacto	5
Dermatitis seborreica	5
Dermatitis por estasis con una reacción de “ide”	3
Pitiriasis rubra pilar	2
Pénfigo foliáceo	1

[a]Tal como se ha citado en las publicaciones.

Fuente: Resumen de: Jih MH et al., in Freedberg IM; Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI (eds.): *Fitzpatricks's Dermatology in General Medicine,* 6th ed. New York, McGraw-Hill, 2003.

CUADRO 8-2 FÁRMACOS QUE CAUSAN DERMATITIS EXFOLIATIVA

Ácido acetilsalicílico	Clodronato	Hierba de San Juan	**Quinidina**
Alopurinol[a]	Clofazimina	Indinavir	Ranitidina
Aminofilina	Clorhidrato de indeloxacina	Interleucina 2	Retinoides
Aminoglucósidos	Codeína	Isoniazida	Ribostamicina
Amiodarona	Dapsona	Lanzoprazol	Rifampicina
Amonafida	Dideoxinosina	Lidocaína	Sulfasalazina
Ampicilina	Difenilhidantoinato	**Litio, sales**	**Sulfonamidas**
Antagonistas de los conductos del calcio	Difunisal	Maleato de timolol en colirio	Sulfonilureas
Antipalúdicos	Dinitrato de isosorbide	Mefloquina	Talidomida
Arsenicales	Diuréticos tiazídicos	Mercuriales	Terbinafina
Aztreonam	Efedrina	Mesna	Terbutalina
Bactrim	Estreptomicina	Metilprednisolona	Tiacetazona
Barbitúricos	Etambutol	Minociclina	Ticlopidina
Bromodesoxiuridina	Etilendiamina	Mitomicina C	Tobramicina
Budenósido	Etretinato	Omeprazol	Tocainida
Captoprilo	Factor α de necrosis tumoral	**Oro, sales**	Trimetrexato
Carbamazepina	Factor estimulante de colonias de granulocitos y macrófagos	Penicilina	Trovafloxacina
Carboplatino	Feneturida	Pentostatina	Vancomicina
Cefalosporina	Fenilbutazona	Peritrato y trinitrato de glicerilo	Yodo
Cefoxitina	Fenolftaleína	Plantas medicinales	Yohimbina
Cianamida	Fenotiazinas	Plaquenil	Zidovudina
Cimetidina	Fluorouracilo	Practol	
Cisplatino	Fototerapia	Preparados de alquitrán	

[a]TLos fármacos que con mayor frecuencia se asocian a dermatitis están señalados en negritas.
Fuente: MH Jih, A Kimyai-Asadi, and IM Freedberg, en IM Freedberg et al. (eds): *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*, 6th ed. New York. McGraw-Hill, 2003, p. 487.

bido a la dilatación de capilares, lo que origina una disipación importante de calor. También puede haber insuficiencia cardiaca de gasto alto; el desprendimiento de escamas (y con ello pérdida de proteínas) por la exfoliación puede ser muy intenso y llegar a 9 g/m^2 de superficie corporal al día.

Manifestaciones clínicas

Según la causa, puede surgir con rapidez la fase aguda, por lo general en una reacción medicamentosa, o psoriasis. En esta fase aguda temprana es posible identificar las dermatosis preexistentes. Se observa fiebre, prurito, fatiga, debilidad, anorexia, pérdida de peso, malestar general, sensaciones de frío y escalofríos.

Aspecto del paciente. Amedrentado, rojizo, "tóxico" y puede tener un olor fétido.

Lesiones de la piel. La piel está enrojecida, engrosada y descamada. La dermatitis es uniforme y abarca toda la superficie corporal (figs. 8-1 a 8-3) excepto en el caso de pitiriasis rubra pilar en que EES deja indemnes zonas perfectamente definidas de piel normal (fig. 3-17). El engrosamiento realza los pliegues cutáneos (figs. 8-2 y 8-3). Las escamas pueden ser finas y furfuráceas y apenas perceptibles (fig. 8-2), o grandes que midan incluso 0.5 cm y laminares (fig. 8-1).

Palmas de las manos y plantas de los pies. En general muestran afectación, que consiste en hiperqueratosis masiva y grietas profundas en la pitiriasis rubra pilaris, el síndrome de Sézary y la psoriasis.

Cabello. Se observa efluvio telógeno e incluso alopecia, excepto cuando el EES surge sobre una base de eccema o psoriasis.

Uñas. Se advierte engrosamiento de las láminas ungueales, onicólisis y desprendimiento de las uñas.

Pigmentación. En el EES puede haber hiperpigmentación o desaparición irregular de pigmento en el individuo cuya piel normal es morena o negra.

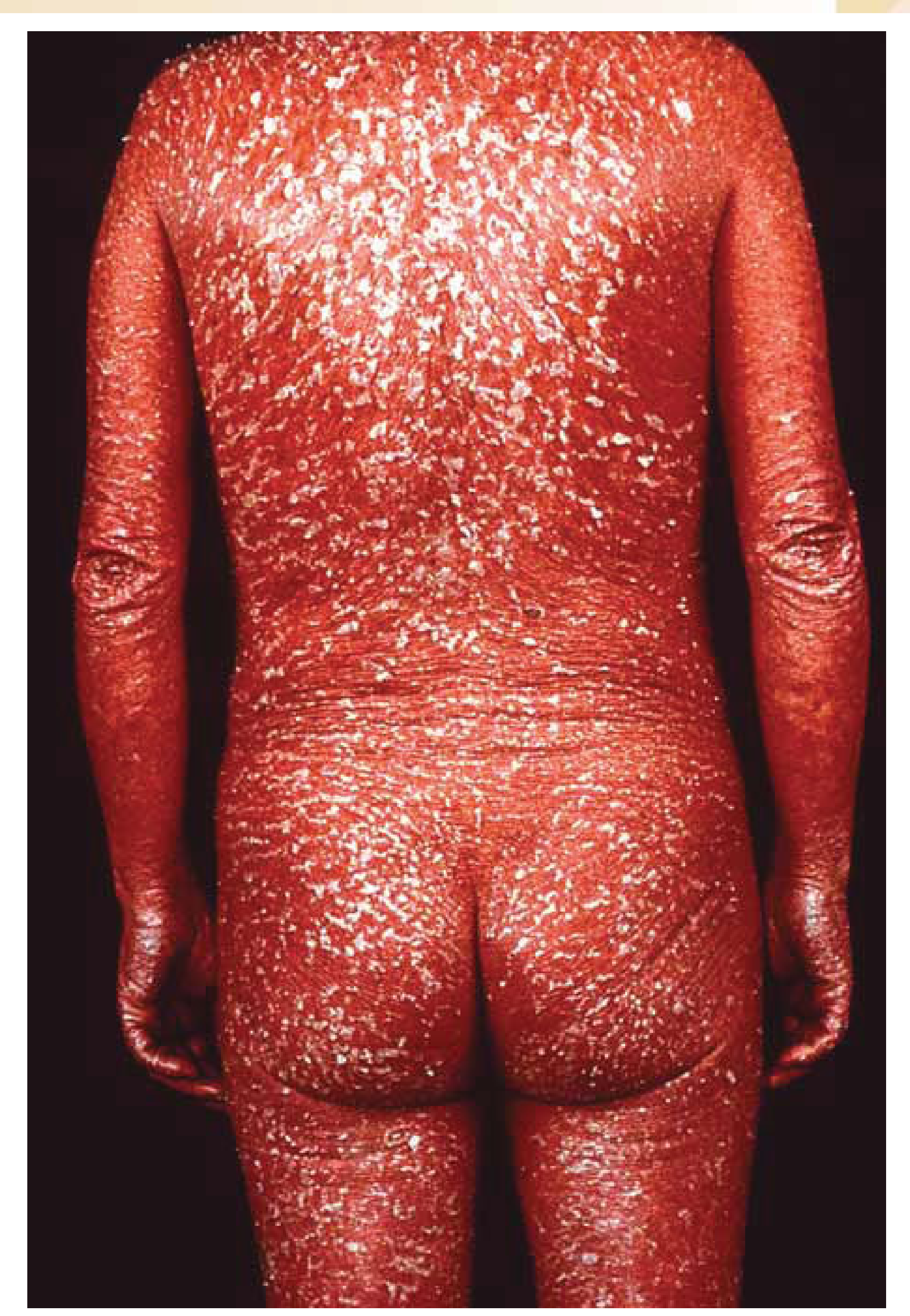


Figura 8-1. Dermatitis exfoliativa: psoriasis. En este caso se advierte eritema universal, engrosamiento de la piel y descamación abundante. El paciente tuvo psoriasis tal como lo sugieren las grandes escamas plateadas y con afectación de la piel cabelluda y las uñas que no aparecen en esta figura. La persona tuvo fatiga, debilidad, malestar general y escalofríos. Es muy evidente que esta descamación masiva puede originar pérdida de proteínas, y la dilatación máxima de capilares cutáneos puede originar que se disipe una enorme cantidad de calor y surja insuficiencia cardiaca de gasto alto.

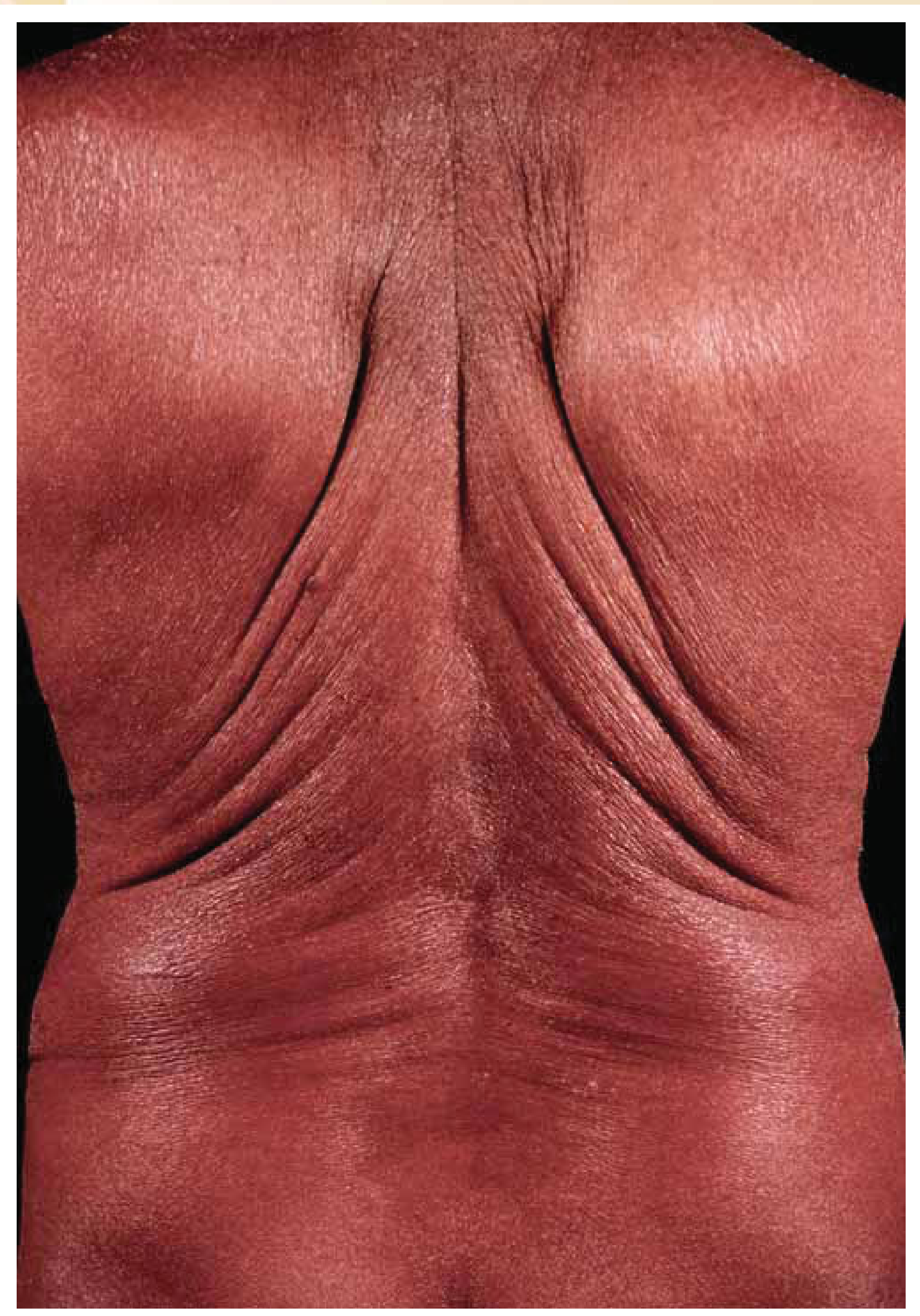


Figura 8-2. Dermatitis exfoliativa: farmacoinducida. Paciente que mostró eritrodermia generalizada con engrosamiento de la piel que ahonda los pliegues cutáneos; hay rubor total y desprendimiento de escamas finas furfuráceas. El enfermo presentó eritrodermia después de la inyección de sales de oro para el tratamiento de la artritis reumatoide.

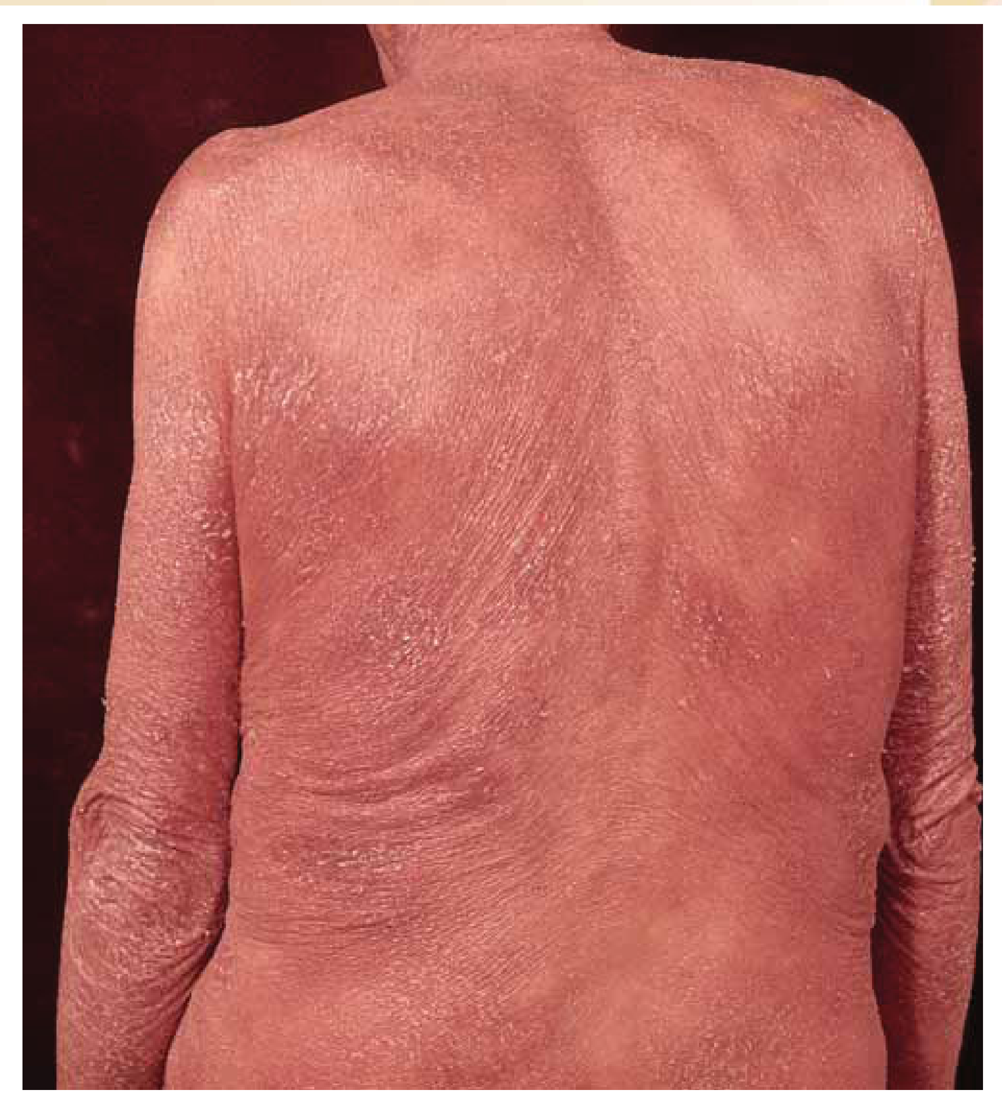


Figura 8-3. Dermatitis exfoliativa: linfoma cutáneo de linfocitos T. En este paciente se advierte eritema universal, engrosamiento y descamación. Es destacable el hecho de que, a diferencia de la eritrodermia que se muestra en las figuras 8-1 y 8-2, el grado de eritema y grosor cutáneo no es uniforme y el enrojecimiento tiene un tono parduzco. Además, en este anciano hubo desprendimiento capilar, afectación masiva de las palmas de las manos y las plantas de los pies e hiperqueratosis difusas, grietas y depresiones. También se identificó linfadenopatía generalizada.

Exploración general

En esta forma de dermatitis, los ganglios linfáticos en forma generalizada tienen consistencia de caucho y por lo regular son pequeños, aunque se agrandan en el síndrome de Sézary. Hay edema de piernas y tobillos.

Datos de laboratorio

Química sanguínea. Hipoalbuminemia e incremento de la globulina γ; desequilibrio de electrólitos y aumento de la cantidad de proteínas de fase aguda.

Estudios hematológicos. Leucocitosis.

Cultivos de bacterias. *Piel:* descartar infección secundaria por *Staphylococcus aureus. Hemocultivo:* descartar septicemia.

Dermohistopatología. Los hallazgos dependen del tipo de enfermedad primaria. En todos los casos hay paraqueratosis, edema intercelular e intracelular, acantosis con elongación de los bordes del estrato espinoso de la piel y exocitosis celular, edema de la dermis e infiltrado con células inflamatorias.

Estudios de imagen. Habrá que utilizar tomografía computarizada (CT) o imágenes por resonancia magnética (MRI) para buscar signos de linfoma.

Biopsia de ganglios linfáticos. Se obtendrá tejido linfático ante la sospecha de linfoma.

Diagnóstico

A veces el antecedente de alguna dermatosis es la única pista. También son útiles los signos y síntomas patognomónicos de las dermatosis previas, es decir, color rojo oscuro en las psoriasis (fig. 8-1) y rojo amarillento en la pitiriasis rubra pilar (fig. 3-17); los típicos cambios ungueales de la psoriasis; liquenificación, erosiones y excoriaciones en la dermatitis atópica y en el eccema; hiperqueratosis difusa relativamente sin descamación de las palmas de las manos, con grietas en el linfoma cutáneo de linfocitos T y pitiriasis rubra pilaris; placas perfectamente definidas de piel indemne dentro de la eritrodermia en la pitiriasis rubra pilar; descamación hiperqueratósica masiva de la piel cabelluda, por lo común sin alopecia en la psoriasis y con alopecia en el CTCL y pitiriasis rubra pilaris; en esta última y en CTCL puede haber ectropión.

Evolución y pronóstico

El pronóstico es reservado y depende de la causa primaria. La persona puede fallecer por infecciones o, si padece problemas cardiacos, por insuficiencia cardiaca (de gasto alto) o, como lamentablemente ocurría antes, por los efectos del tratamiento prolongado con glucocorticoides.

Tratamiento

Este importante problema médico debe atenderse en instalaciones modernas de dermatología para enfermos hospitalizados, que cuenten con personal experto. La persona debe estar en una habitación aislada, cuando menos para comenzar los estudios diagnósticos y durante la elaboración de un programa terapéutico. Es importante ajustar el entorno de la habitación (calor y frío) a las necesidades del paciente; muy a menudo estos enfermos necesitan una habitación templada con muchas mantas.

Recursos tópicos. Baños a los que hay que agregar al agua aceites, seguidos de aplicación de sustancias emolientes suaves.

Recursos sistémicos. Administrar glucocorticoides orales para inducir la remisión, pero no para sostén; *el tratamiento sistémico y tópico se administrará según lo dicte la enfermedad subyacente*.

Tratamiento complementario. Cardiofármacos, soluciones de líquidos y electrólitos y sustitución de proteínas.

Exantemas en el sujeto febril con un cuadro agudo

- La aparición repentina de exantema y fiebre causa angustia al paciente, por lo que busca atención médica inmediata. Cerca del 10% de todos los individuos que solicita atención médica en el servicio de urgencias tiene un problema dermatológico.
- Es muy difícil, sobre bases clínicas, establecer un diagnóstico en caso de exantema agudo con fiebre (figs. 8-4 y 8-5). Si el diagnóstico no se establece de inmediato en algunas personas [p. ej., las que tienen septicemia (fig. 8-6)], pueden retrasarse las medidas para salvar su vida.
- Los signos cutáneos solos a menudo permiten establecer el diagnóstico antes de contar con datos confirmatorios de laboratorio. Con base en un diagnóstico diferencial cuidadoso se puede iniciar el tratamiento adecuado (antibióticos o glucocorticoides). Además, el diagnóstico rápido y el aislamiento del enfermo con alguna enfermedad contagiosa, la cual puede tener consecuencias graves, impide el contagio de otros individuos. Entre los trastornos contagiosos que se manifiestan con exantema y fiebre como signos principales están las *infecciones virales* (fig. 8-6).
- El diagnóstico de las erupciones cutáneas se basa sobre todo en la identificación precisa del tipo de lesiones en la piel y de otros datos morfológicos, como la *configuración* (¿anular o en arcoiris?) de cada lesión, la *disposición* (¿zosteriforme o lineal?) y el *perfil de distribución* (¿áreas expuestas, de tipo centrípeto o centrífugo o presencia en mucosas?).
- En el *diagnostico diferencial* de exantemas es importante conocer, por la anamnesis, el *sitio en que apareció por primera vez* y la evolución cronológica [la erupción de la fiebre exantemática de las Montañas Rocosas aparece primero en la muñecas y en los tobillos], en el sarampión (fig. 8-5) se propaga de la cabeza a los pies en un periodo de tres días, en tanto que en la rubéola lo hace rápidamente en cuestión de 24 a 48 h de la cabeza a los dedos de los pies, para que después, poco a poco desaparezca el exantema, en primer lugar en la cara, después el tronco y luego las extremidades. A diferencia de las evoluciones anteriores, las erupciones de origen medicamentoso por lo común comienzan de manera simultánea en todo el cuerpo (fig. 8-4), o como una erupción medicamentosa fija en sitios “preferentes” (fig. 23-6).
- Si bien en algunos casos se traslapan, los posibles diagnósticos diferenciales se pueden agrupar en cinco categorías principales, según el tipo de lesión (cuadro 8-3).

Exámenes de laboratorio disponibles para el diagnóstico rápido

El médico debe hacer uso de los siguientes estudios de laboratorio en forma inmediata o en un plazo no mayor de 8 h:

1. *Frotis directo de la base de una vesícula.* Esta prueba se conoce como de *Tzanck* y se describió en la “Introducción”. En el frotis se buscan células acantolíticas, acantocitos gigantes, células gigantes nucleadas o los dos últimos tipos de células.
2. *Cultivo para virus.* Tinción negativa (microscopia electrónica), reacción en cadena de polimerasa en el caso de infecciones con virus herpéticos, técnica de fluorescencia directa (DIF, *direct fluorescence*).
3. *Tinción de Gram de material obtenido por aspiración o raspado de pústulas.* Se pueden identificar microorganismos en las lesiones de la meningococemia aguda, rara vez en lesiones cutáneas de la gonococemia y el ectima gangrenoso.
4. *Preparación por tacto.* Dicha técnica es útil en micosis profundas y leishmaniosis. El operador toca repetidamente la laminilla en la zona dérmica de la muestra cutánea para biopsia y la fija *de inmediato* en alcohol etílico al 95%. Por medio de tinciones especiales se identificarán microorganismos.
5. *Biopsia de la lesión cutánea.* Se debe obtener material de todas las lesiones purpúricas, nódulos dérmicos inflamatorios y prácticamente todas las úlceras (en la base y los bordes), y una parte del tejido se fragmentará y cultivará en busca de bacterias y hongos. En la celulitis gangrenosa (Sección 25), los cortes por congelamiento de una biopsia profunda permitirán confirmar el diagnóstico en cuestión de minutos.
6. *Estudios en sangre y orina.* Cultivos de sangre, pruebas serológicas rápidas en busca de sífilis y estudios serológicos para identificar lupus eritematoso. En el examen del sedimento de orina se pueden identificar cilindros eritrocíticos en el caso de afectación renal en la vasculitis alérgica.
7. *Examen de campo oscuro.* En las lesiones cutáneas de la sífilis secundaria, al repetir el estudio de las pápulas se puede identificar *Treponema pallidum.* Esta técnica no arroja resultados confiables con material de la boca por la presencia de microorganismos de la flora bucal no patógenos, pero el material de aspiración de un ganglio linfático puede someterse al estudio con campo oscuro.



Figura 8-4. Erupción fija generalizada por fármacos: tetraciclinas. Mujer de 59 años postrada, con fiebre. Se advirtieron múltiples zonas violáceas y eritematosas que coalescen; algunas de ellas se transformaron en ampollas.



Figura 8-5. Erupción generalizada con fiebre: sarampión. Mujer joven con fiebre alta, tos, conjuntivitis y maculopápulas coalescentes en la cara edematosa. La erupción afectó también el tronco y extremidades. La paciente tenía sarampión.

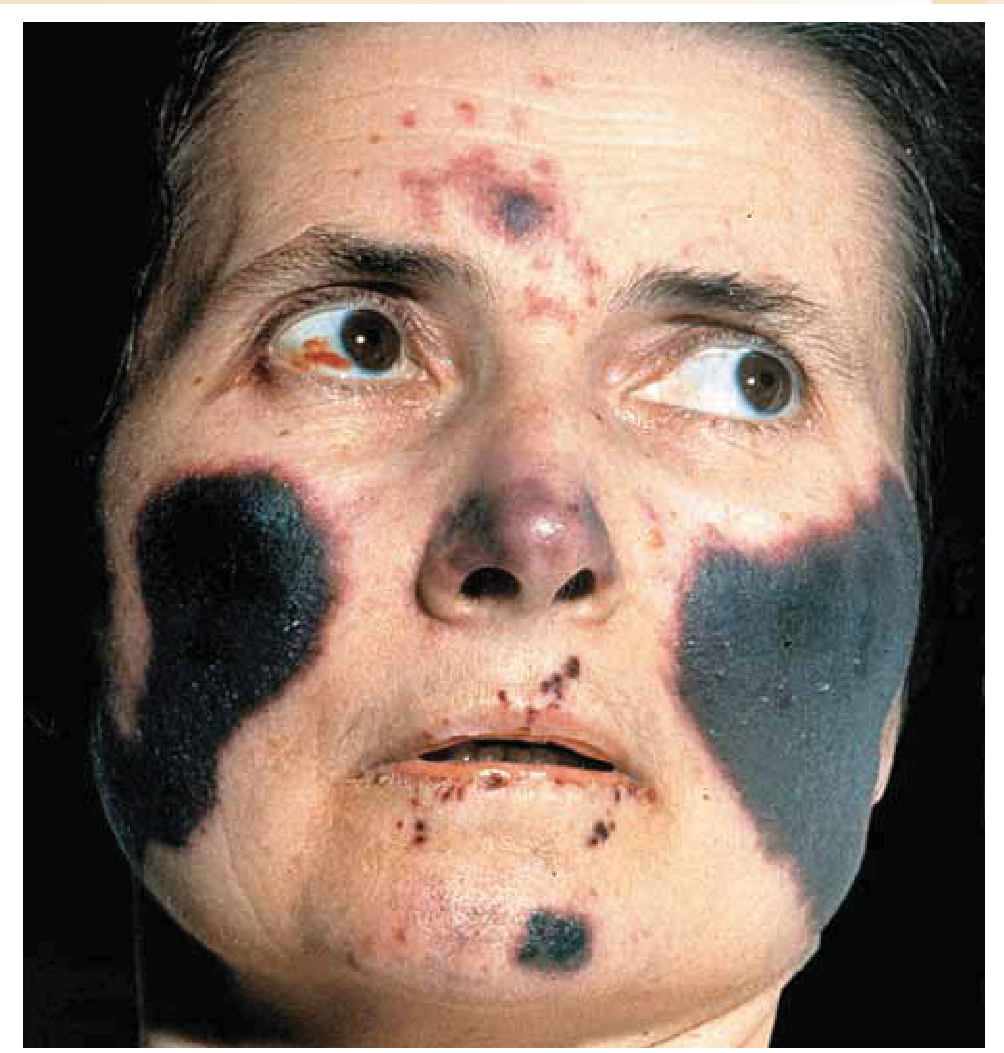


Figura 8-6. Necrosis purpúrica generalizada y fiebre: coagulación intravascular diseminada. Paciente de 54 años con fiebre, postración e infartos geográficos extensos de la cara, el tronco y las extremidades. Se trató de un caso de coagulación intravascular diseminada y púrpura fulminante después de septicemia, como consecuencia de cirugía abdominal.

CUADRO 8-3 ERUPCIONES GENERALIZADAS EN EL ENFERMO MUY GRAVE: DIAGNÓSTICO CON BASE EN EL TIPO DE LESIÓN[a]

Erupciones generalizadas que se manifiestan por máculas y pápulas	Erupciones generalizadas que se manifiestan por ronchas y placas	Erupciones generalizadas que se manifiestan por vesículas, ampollas o pústulas	Erupciones generalizadas que se manifiestan por máculas, pápulas o vesículas purpúricas	Enfermedades que se manifiestan por eritemas diseminados y, además, pápulas seguidas de descamación
Hipersensibilidad a fármacos Síndrome de VIH agudo Eritema infeccioso (por parvovirus B19) Infección primaria por citomegalovirus Infección primaria por virus de Epstein-Barr Exantema súbito (HHV 6) Sarampión Rubéola[d] Infecciones por enterovirus (virus echo y virus coxsackie) Infecciones por adenovirus Escarlatina Ehrlichiosis Fiebre tifoidea (salmonelosis) Sífilis secundaria Tifus murino (endémico) Fiebre exantemática de las Montañas Rocosas (lesiones incipientes)[d] Otras fiebres exantemáticas Micosis profundas diseminadas en pacientes inmunodeprimidos Eritema multiforme Lupus eritematoso sistémico Reacción aguda de injerto contra hospedador	Enfermedad del suero Síndrome de Sweet Urticaria aguda Eritema marginado	Hipersensibilidad a fármacos Dermatitis alérgica por contacto con plantas Rickettsiosis pustulosa Varicela[c] Eccema herpético[c] Infecciones por enterovirus (coxsackie), que incluye la enfermedad de manos, pies y boca) Necrólisis epidérmica tóxica Viruela o variola Síndrome de dermatitis exfoliativa estafilocócica Eritema multiforme Psoriasis pustulosa generalizada (de von Zumbusch) Reacción aguda de injerto contra hospedador	Hipersensibilidad a fármacos Meningococcemia (aguda o crónica)[b] Gonococcemia[b] Estafilococemia, bacteriemia por *Pseudomonas* Endocarditis bacteriana subaguda Infecciones por enterovirus (virus echo o coxsackie) Rickettsiosis: fiebre exantemática de las Montañas Rocosas Tifus transmitido por piojos (epidémico) Vasculitis por hipersensibilidad[b] Coagulación intravascular diseminada (púrpura fulminante)[b,e] Infecciones por *Vibrio*	Hipersensibilidad a fármacos Dermatitis exfoliativa estafilocócica Síndrome de choque tóxico Síndrome de Kawasaki Eritrodermia (dermatitis exfoliativa)

[a] En lo que se refiere a los detalles morfológicos, conviene que el lector consulte las secciones respectivas.
[b] Suele manifestarse a manera de infarto.
[c] Vesículas umbilicadas.
[d] Pueden aparecer artralgias o dolor musculoesquelético.
[e] Origina grandes zonas de necrosis negra.

Síndrome de Stevens-Johnson (SJS) y necrólisis epidérmica tóxica (TEN) ICD-9: 695.1 ∘ ICD-10: L51.1/51.2 ■ ○

- SJS y TEN son reacciones mucocutáneas letales y agudas que se caracterizan por necrosis extensa y desprendimiento de la epidermis.
- Las dos entidades son variantes de la misma enfermedad y difieren sólo en el porcentaje de superficie corporal afectada.
- Pueden ser idiopáticas o farmacoinducidas.
- El mecanismo patológico consiste en la apoptosis extensa de queratinocitos inducida por una reacción citotóxica mediada por células.
- Las máculas purpúricas y lesiones en escarapela, eritematosas y confluentes evolucionan hasta la forma de ampollas flácidas y desprendimiento de la epidermis, en su mayor parte en el tronco y las extremidades; también hay afectación de membranas mucosas.
- Cuadro histopatológico: necrosis de todas las capas de la epidermis e infiltrado escaso con linfocitos.
- El tratamiento es sintomático. Algunos estudiosos recomiendan la administración sistémica de glucocorticoides y dosis altas de inmunoglobulina intravenosa, aunque todavía son métodos controvertidos.

Definición

En la actualidad se acepta por consenso que el síndrome de Stevens-Johnson (SJS) y la necrólisis epidérmica tóxica (TEN) son diferentes del eritema multiforme (EM).

La necrólisis epidérmica tóxica es una variante máxima del síndrome de Stevens-Johnson y difiere sólo en la extensión de la superficie corporal afectada. Las dos entidades comienzan con lesiones maculares y en escarapela; sin embargo, en cerca de la mitad de los casos de TEN no sucede así y el trastorno evoluciona a partir del eritema difuso hasta la necrosis y el desprendimiento epidérmico inmediatos.

SJS: <10% de desprendimiento de epidermis.
SJS/TEN superpuestos: desprendimiento de 10 a 30% de la epidermis.
TEN: >30% de desprendimiento epidérmico.

Epidemiología

Edad de inicio. Cualquier edad, pero más frecuente en adultos >40 años. La incidencia por géneros es igual.
Incidencia global. *TEN:* 0.4 a 1.2 casos por millón de personas/año. *SJS*: 1.2 a 6 personas por millón de personas/año.
Factores de riesgo. Lupus eritematoso sistémico, antígenos HLA-B12, HLA-B1502 y HLA-B5801 en chinos de la raza Han; VIH-sida.

Etiología y patogénesis

Tienen un perfil reactivo polietiológico, pero sin duda los fármacos constituyen el principal factor causal. *TEN:* 80% de los casos muestra una relación importante con fármacos específicos (cuadro 8-4); <5% de los pacientes no señala consumo alguno de fármacos. *SJS:* 50% guarda algún vínculo con exposición a fármacos. También intervienen sustancias químicas, neumonías por *Mycoplasma,* infecciones virales y vacunaciones. A menudo no hay certeza de la causa de estos cuadros.

La patogénesis de SJS-TEN sólo se conoce de manera parcial; se les considera como una reacción inmunitaria citotóxica orientada a destruir los queratinocitos que expresan antígenos heterólogos (relacionados con fármacos). El daño de la epidermis se debe a la inducción de apoptosis. Se ha dicho que intervienen interacciones de Fas y Fas-ligando, con la granulisina, la proteína proapoptótica, o ambas.

Manifestaciones clínicas

El lapso que media entre la primera exposición a fármacos y el comienzo de los síntomas va de una a tres semanas. Surge con mayor rapidez si la persona se expone de nuevo al fármaco, a menudo en cuestión de días; la sospecha es mayor con los fármacos agregados en fecha reciente. Los signos prodrómicos son: fiebre, malestar general y artralgias uno a tres días antes de la erupción. Se observan también hipersensibilidad cutánea que va de leve a moderada, ardor o prurito de conjuntivas, para seguir con dolor de la piel, sensación ardorosa, dolor a la palpación y parestesias. Las lesiones de la boca son dolorosas de forma espontánea o al tacto. Mala alimentación, fotofobia, disuria y ansiedad.
Lesiones cutáneas. Exantema prodrómico. Es morbiliforme con lesiones en escarapela y con púrpura o sin ella (fig. 8-7). Las lesiones individuales confluyen en forma rápida; también puede comenzar con eritema difuso sin exantema (fig. 8-8).
Fase temprana. La epidermis necrótica asume en un inicio la forma de áreas maculares con superficie arrugada, que se agrandan y se fusionan (fig. 8-7). La epidermis se desprende a manera de láminas (fig. 8-8). Hay ampollas flácidas y sobresalientes que se desplazan con la tensión lateral (signo de Nikolsky) en áreas eritematosas. El desprendimiento de todas las capas de la epidermis deja al descubierto la dermis enrojecida y con exudado capilar (fig. 8-9), que se asemeja a una quemadura térmica de segundo grado.
Distribución. El eritema se presenta en un principio en la cara y las extremidades, y en cuestión de horas o

CUADRO 8-4 **FÁRMACOS CON RIESGO DE CAUSAR NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA**

Riesgo alto	Riesgo menor	Riesgo dudoso	No hay pruebas de riesgo
Alopurinol	NSAID (como el diclofenaco)	Paracetamol (acetaminofeno)	Ácido acetilsalicílico
Sulfametoxazol	Aminopenicilinas	Analgésicos del tipo de la pirazolona	Sulfonilurea
Sulfadiazina	Cefalosporinas		Diuréticos del tipo tiazidas
Sulfapiridina	Quinolonas	Corticoesteroides	Furosemida
Sulfadoxina	Ciclinas	Otros NSAID (excepto ácido acetilsalicílico)	Aldactona
Sulfasalazina	Macrólidos		Antagonistas de los conductos del calcio
Carbamazepina		Sertralina	
Lamotrigina			Bloqueadores β
Fenobarbital			Inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina
Difenilhidantoinato			
Fenilbutazona			Antagonistas de los receptores de angiotensina II
Nevirapina			
NSAID de tipo oxicam			Estatinas
Tiacetazona			Hormonas
			Vitaminas

Abreviaturas: NSAID, fármacos antiinflamatorios no esteroideos.

Fuente: Valeyrie-Allanore L., Roujeau J-C. Epidermal necrolysis, en *Fitzpatricks's Dermatology in General Medicine,* 7th ed. Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ (eds.). New York, McGraw-Hill, 2008, cap. 39.

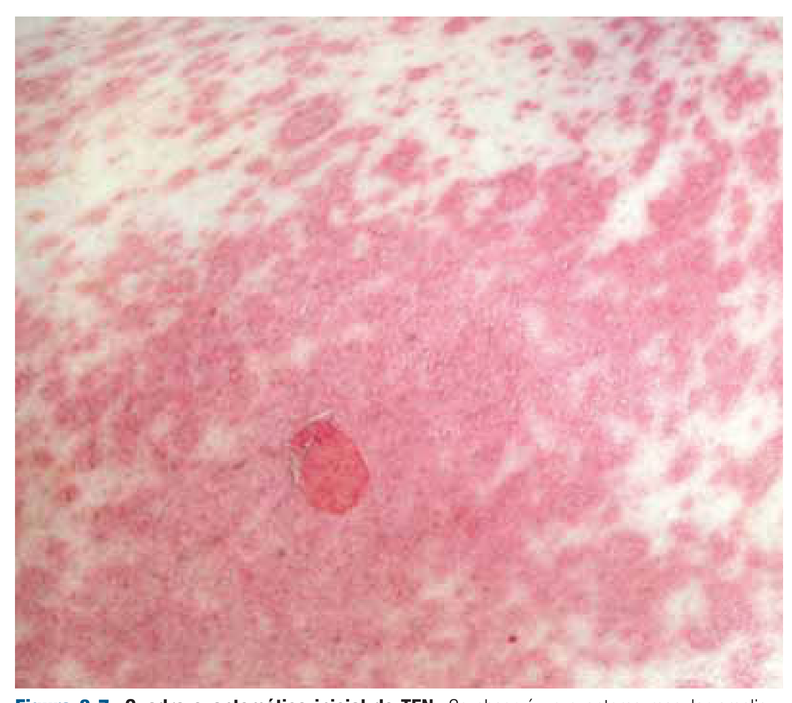


Figura 8-7. **Cuadro exantemático inicial de TEN.** Se observó un exantema macular amplio y coalescente con rizadura de la epidermis en algunas zonas. Hay desprendimiento de la epidermis en el sitio de presión (signos de Nikolsky) lo que ocasiona una erupción roja. La erupción fue consecuencia del consumo de alopurinol.



Figura 8-8. Cuadro exantemático inicial de TEN. Surgió un exantema macular que comenzó a fusionarse. El desalojamiento y el desprendimiento de la epidermis necrótica ocasionaron grandes erupciones en extremo dolorosas, de las que manaba líquido capilar. La erupción fue causada por una sulfonamida.



Figura 8-9. Cuadro inicial difuso no exantemático de TEN. Varón de 60 años que presentó eritema difuso prácticamente en todo el cuerpo que ocasionó rizamiento epidérmico, desprendimiento y caída de la epidermis, que dejaron al descubierto grandes erosiones. El cuadro recuerda la escaldadura extensa.

días se fusiona con otras zonas. El desprendimiento epidérmico puede ser generalizado y con ello quedan grandes zonas desolladas (figs. 8-8 y 8-9). La afectación puede ser menor en la piel cabelluda y en las palmas de las manos y las plantas de los pies.

Membranas mucosas. Invariablemente se observa afectación de las membranas mucosas, es decir, hay eritema y erosiones dolorosas: labios, mucosa vestibular de la boca, conjuntivas, piel de genitales y del ano.

Ojos. En 85% de los casos hay lesiones de conjuntiva: hiperemia, formación de seudomembranas, queratitis, erosiones de córnea y después sinequias entre los párpados y la conjuntiva bulbar.

Recuperación. En cuestión de días comienza la regeneración de la piel y concluye en un lapso >3 semanas. La curación es más lenta en zonas de presión y sitios periorificiales. La piel que no se desprendió en la fase aguda es eliminada en capas, especialmente en las palmas de las manos y las plantas de los pies. También puede haber desprendimiento de uñas y pestañas.

Manifestaciones generales

- La fiebre por lo general es mayor en TEN en SJS.
- El enfermo está mentalmente alerta y puede tener angustia y abatimiento por el dolor intenso.
- Cardiovasculares: el pulso puede ser >120 latidos por minuto (lpm). Se medirá la presión arterial.
- Renales: puede aparecer necrosis tubular y en algunos casos insuficiencia renal aguda.
- Aparato respiratorio y tubo digestivo: hay esfacelo del epitelio, con erosiones.

Exámenes de laboratorio

Hematología. Se identifican anemia y linfopenia; es poco común la eosinofilia. La neutropenia se asocia a un pronóstico sombrío. Se incrementa la concentración sérica de urea y disminuye la de bicarbonato.

Dermopatología. Fase temprana: vacuolación-necrosis de los queratinocitos basales y de toda la epidermis.

Fase tardía: necrosis epidérmica total y desprendimiento con una hendidura subepidérmica por arriba de la membrana basal. En la dermis se identifican escasos linfocitos infiltrados. Los datos de estudios de inmunofluorescencia son poco significativos, pero permiten descartar otros trastornos ampollares.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Fase temprana. En esta fase se identifican las erupciones medicamentosas exantematosas, EM mayor, escarlatina, erupciones fototóxicas, síndrome de choque tóxico, enfermedad de injerto contra hospedador (GVHD, *graft-versus-host disease).*

Evolución completa. EM mayor: las típicas lesiones en escarapela, GVHD aguda (pueden simular TEN; menor afectación de las mucosas), quemaduras por calor, reacciones fototóxicas, dermatitis exfoliativa estafilocócica (en niños de corta edad, pero rara en adultos y sin afectación de la mucosa); erupción ampollar fija generalizada de tipo medicamentoso, dermatitis exfoliativa.

Evolución y pronóstico

La duración promedio de la evolución es <4 días. En el cuadro 8-5 se incluye un sistema de puntuación para el pronóstico. La evolución es similar a la de quemaduras extensas por calor. El pronóstico depende de la extensión de la necrosis cutánea. La pérdida transcutánea de líquidos es grande y varía con el área de desolladura; también hay anomalías de electrólitos. Es frecuente la hiperazoemia prerrenal. La colonización por bacterias es común y se acompaña de septicemia. Otras complicaciones incluyen el estado hipermetabólico y la neumonitis intersticial difusa. La tasa de mortalidad para TEN es de 30%, principalmente en ancianos; para SJS es de 5 a 12%. Si la persona sobrevive al primer episodio de SJS/TEN, la repetición del contacto con el fármaco causal puede ocasionar recidiva en término de horas o días, más grave que el episodio inicial.

Secuelas

Piel. Cicatrices, hipopigmentación e hiperpigmentación y una regeneración anormal de las uñas.

Ojos. Son frecuentes las secuelas que incluyen un síndrome seco similar al de Sjögren, con deficiencia de mucina en las lágrimas. Hay entropión, triquiasis, metaplasia escamosa, neovascularización de la conjuntiva y la córnea; simbléfaron, queratitis puntiforme, cicatrices en córnea, fotofobia persistente, ardor de ojos, deficiencias visuales y ceguera.

Zona anogenital. Fimosis, sinequias vaginales.

Tratamiento

- Diagnóstico temprano e interrupción de los supuestos fármacos lesivos.
- Es mejor atender a los pacientes en una unidad de cuidados intermedios o intensivos.
- Hay que emprender la sustitución con soluciones y electrólitos por vía IV, exactamente como se haría en una persona con quemadura térmica extensa. Sin embargo, por lo general se necesita un menor volumen de líquidos, que si se tratara de una quemadura de extensión similar.
- Se ha informado que los glucocorticoides sistémicos y en dosis altas al principio de la enfermedad ayudan a disminuir la morbilidad o mortalidad (esta experiencia la comparten los autores), pero también ha sido una medida cuestionada. En etapa tardía, los glucocorticoides están contraindicados.
- Las inmunoglobulinas IV en dosis altas frenan la evolución de TEN si se administran en una etapa temprana; algunos autores cuestionan tal práctica, y la diferencia puede explicarse por los productos y los lotes diferentes utilizados.
- Para afectación orofaríngea, se emprende aspiración mecánica para evitar neumonitis por aspiración.
- No se recomienda el desbridamiento quirúrgico.
- Es importante diagnosticar y tratar las infecciones que ocasionen complicaciones, incluida la septicemia (fiebre, hipotensión, cambios del estado mental).
- Es necesario tratar en una etapa temprana las lesiones de los ojos, con pomada oftálmica de eritromicina.

Prevención. El individuo debe saber cuál es el fármaco nocivo y que pueden surgir reacciones cruzadas con productos de la misma categoría. Nunca se administrarán de nuevo estos medicamentos. El paciente debe utilizar un brazalete de alerta médica.

CUADRO 8-5 SCORTEN: SISTEMA DE PUNTUACIÓN PRONÓSTICA PARA PERSONAS CON NECRÓLISIS EPIDÉRMICA

Factores pronósticos	Puntos
• Edad >40 años	1
• Frecuencia cardiaca >120 lpm	1
• Cáncer o neoplasias malignas de la sangre	1
• Superficie corporal afectada >10%	1
• Nivel de urea en suero >10% mM	1
• Nivel de carbonato en suero <20 mM	1
• Nivel de glucosa en suero >14 mM	1

Scorten	Tasa de mortalidad (%)
0–1	3.2
2	12.1
3	35.8
4	58.3
>5	90

Fuente: Datos obtenidos de Bastuji-Garin S et al.: SCORTEN: A severity-of-illness score for toxic epidermal necrolysis. *J Invest Dermatol* **115**: 149, 2000; de Valeyrie-Allanore L., Roujeau J-C. Epidermal necrolysis, en *Fitzpatricks's Dermatology in General Medicine,* 7th ed. Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ (eds.) New York, McGraw-Hill, 2008, cap. 39.
Nota: Si bien este sistema de puntuación es muy apreciado, los autores tienen reservas respecto de SCORTEN. Sólo se asigna un punto a la afectación de la superficie corporal (>10%). Definitivamente, hay una diferencia pronóstica entre la afectación de 20% y la de 70% de la superficie corporal, y esto debe reflejarse, en efecto, en la puntuación total.

SECCIÓN 9

Neoplasias e hiperplasias benignas



Trastornos de melanocitos

Nevos nevomelanocíticos adquiridos (NMN)



- Los nevos nevomelanocíticos adquiridos (NMN), denominados comúnmente *lunares*, son máculas, pápulas o nódulos muy frecuentes, pequeños (<1 cm), circunscritos y con pigmentación adquirida.
- Se componen de grupos de nevocitos melanocíticos situados en la epidermis, la dermis y, en contadas ocasiones, en tejido subcutáneo.
- Son protuberancias benignas adquiridas que surgen en la forma de cúmulos de nevocitos en la unión dermoepidérmica (*NMN de unión*), invaden la dermis papilar (*NMN compuesto*) y terminan su ciclo vital en la forma de NMN dérmico, en que los nevocitos se ubican exclusivamente en la dermis, en donde, con la edad, mostrarán fibrosis.

Epidemiología y etiología

Estos nevos constituyen una de las neoformaciones adquiridas nuevas más frecuentes en personas de raza caucásica (casi todos los adultos tienen unos 20 nevos en el cuerpo); son menos frecuentes en personas de raza negra o con piel muy pigmentada, y pocas veces se observan en los individuos pelirrojos y con muchas pecas (fototipo cutáneo I).

Raza. Las personas de raza negra y las asiáticas tienen más nevos en las palmas de las manos y en las plantas de los pies, así como en los lechos ungueales.

Herencias. Los NMN adquiridos comunes se concentran en familias. Los nevos melanocíticos displásicos (DN, *dysplastic melanocytic*) (Sección 12), que al parecer son lesiones precursoras del melanoma maligno, son diferentes del NMN y aparecen prácticamente en cualquier individuo con melanoma cutáneo de tipo familiar y en 30 a 50% de pacientes con melanoma primario esporádico no familiar.

Exposición al sol. Constituye un factor en la inducción de nevos en las zonas expuestas a los rayos solares.

Importancia. El peligro de que surja melanoma depende del número de NMN y DN. En este último caso, incluso con unas cuantas lesiones.

Manifestaciones clínicas

Duración y evolución de las lesiones. NMN aparecen al comienzo de la niñez y alcanzan su máximo en los inicios de la vida adulta, aunque algunos NMN surgen hasta la edad adulta. Más adelante se advierte involución gradual y fibrosis de las lesiones, y después de los 60 años de edad la mayor parte desaparece. Por el contrario, los nevos melanocíticos persisten durante toda la vida y al parecer no muestran involución (Sección 12).

Síntomas cutáneos. Los NMN son asintomáticos. Sin embargo, crecen y al hacerlo suelen acompañarse de prurito, que por sí mismo no constituye un signo de neoplasia maligna, pero si el prurito es *persistente* o hay dolor al tacto en una lesión, es importante vigilarla con gran cuidado o extirparla, porque el prurito *persistente* puede ser un signo temprano de transformación maligna.

Clasificación

NMN son múltiples (fig. 9-1A) y se les clasifica de acuerdo con su estado de evolución y, en consecuencia, según el nivel histológico de los cúmulos de nevocitos (fig. 9-1B).

1. *NMN melanocíticos de unión:* aparecen en la unión dermoepidérmica, en el lado epidérmico de la membrana basal; en otras palabras, son intraepidérmicos (figs. 9-1B y 9-2).
2. *NMN compuesto:* los nevocitos invaden la dermis papilar y sus nidos se identifican en el interior de la epidermis y también en la dermis (figs. 9-1B y 9-3).
3. *NMN melanocíticos intradérmicos:* los nevos de esta clase representan la fase última de la evolución de



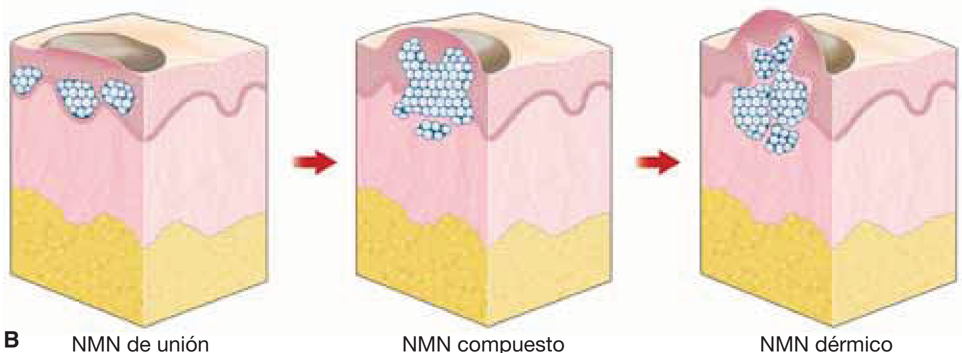


Figura 9-1. A) NMN múltiple en el hombro de una mujer de 32 años. Muchos de estos nevos son de unión; algunos están un poco elevados y por ello son de tipo compuesto. Se advierte su estructura y su color relativamente uniformes. Dadas las fases de desarrollo diferentes, su tamaño varía de 1 a 4 mm de diámetro, son regulares y tienen características relativamente uniformes. **B) NMN de unión.** Surgen en la unión dermoepidérmica y son intraepidérmicos, pigmentados y planos. En el *NMN compuesto* los nevocitos han invadido la dermis por lo que son intraepidérmicos y dérmicos. Dado que por norma sólo los nevocitos de la unión tienen la capacidad de formar melanina, son todavía pigmentados, pero dado que continúan su crecimiento están más altos que los NMN de unión. En los NMN *dérmicos,* todos los nevocitos están en la dermis y perdieron su capacidad de producir melanina. Por ello, los NMN dérmicos tienen el color de la piel, son rosas o sólo un poco bronceados. Dado que siguen creciendo y expandiéndose en la dermis, desplazan la lesión hacia arriba y por tal razón tienen una configuración abombada o papilomatosa.

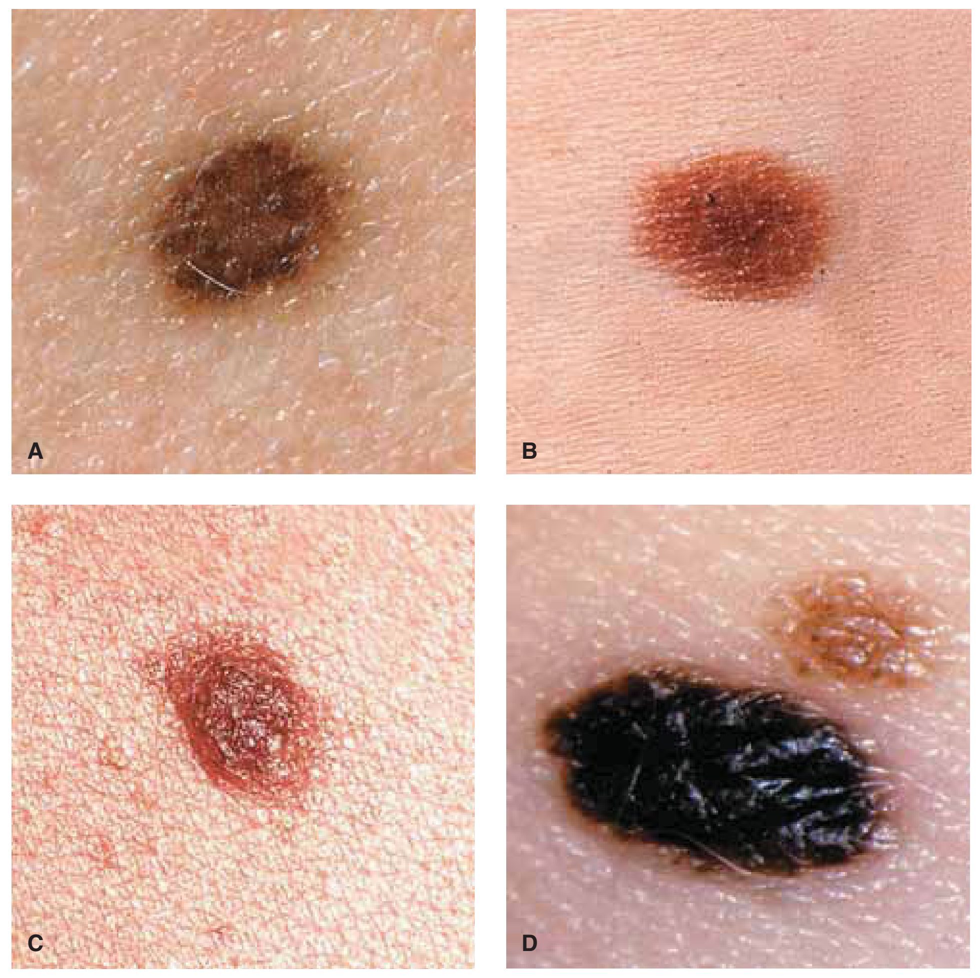


Figura 9-2. A-D) NMN de unión. Las lesiones son totalmente planas **(A, B)** o con grosor mínimo como en **(C)** y **(D)**. Son simétricas, con un borde regular y, según el tipo de piel de la persona, muestran diferentes grados de color pardo a negro **(D)**.

NMN. En esta etapa se completa el descenso o "asentamiento" y el nevo crece o sigue en plano intradérmico (figs. 9-1B y 9-4). Al tener mayor edad la persona surgirá fibrosis gradual (fig. 9-4C).

Por lo tanto, los NMN melanocíticos evolucionan de la forma de unión → compuestos → intradérmicos (fig. 9-1B). La capacidad de las células de NMN para formar melanina alcanza su máximo cuando están en la unión dermoepidérmica (intraepidérmica) y ante el hecho de que las células mencionadas pierden su capacidad de melanización, cuanto más dentro penetren en la dermis, menor será la intensidad de pigmentación al aumentar la proporción dérmica del nevo. Por lo tanto, el NMN totalmente dérmico casi nunca tiene pigmento. De forma simplificada, el aspecto clínico del NMN en el transcurso de su evolución se caracteriza de este modo: el NMN de unión es plano y oscuro; el NMN compuesto es elevado y oscuro, y el NMN dérmico es elevado y de color claro. Esta evolución también refleja la edad en que se identifican los tipos de NMN. Por lo común las variedades de unión y compuesta aparecen en la niñez y la adolescencia en tanto que el NMN dérmico comienza a manifestarse en el tercer y cuarto decenios de la vida.



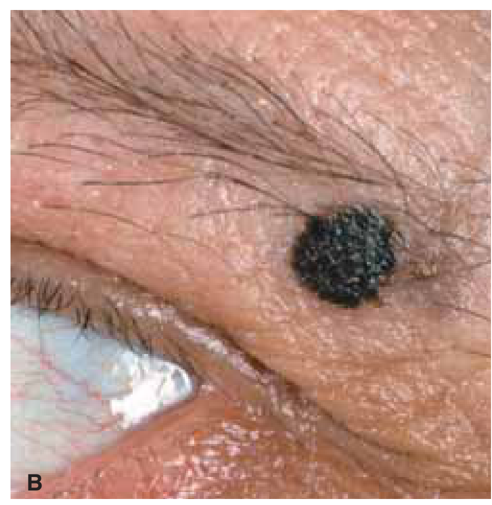


Figura 9-3. NMN compuesto. La lesión tiene pápulas con pigmentación uniforme y nódulos pequeños abombados. **A)** La lesión de la izquierda es más plana y bronceada con un centro más oscuro y elevado; la lesión de mayor tamaño (de la derecha) es más antigua y su color es pardo achocolatado; la lesión de la izquierda es más reciente y tiene un componente de unión predominante en la periferia. **B)** Lesión abombada muy pigmentada en la ceja. Está perfectamente definida, tiene color negro uniforme y su superficie es lisa o con un aspecto un poco empedrado, con contornos nítidos y regulares. Mide menos de 5 mm.

Nevos nevocelulares melanocíticos de unión

Lesiones. Estos nevos son máculas o muestran una pequeña elevación (fig. 9-2); presentan colores uniformes como bronceado, pardo, pardo oscuro e incluso negro. Son lesiones redondas u ovales con bordes lisos regulares. Las lesiones circunscritas están diseminadas y nunca tienen >1 cm de diámetro; si miden >1 cm, el "lunar" es un nevo melanocítico congénito o DN o un melanoma (Sección 12).

Nevos nevocelulares melanocíticos compuestos

Lesiones. Son pápulas o nódulos pequeños (fig. 9-3), de color pardo oscuro, y a veces incluso negros. Son abombados, lisos o con una superficie en empedrado; su borde es regular y perfectamente definido. A veces son papilomatosos o hiperqueratósicos. Nunca tienen >1 cm de diámetro; si lo tienen, el lunar es un nevo melanocítico congénito, un DN o un melanoma. Su consistencia es firme o blanda. Su color puede llegar a ser moteado conforme se produce la conversión progresiva en NMN intradérmico. Pueden tener vellos.

Nevos nevocelulares melanocíticos intradérmicos

Lesiones. Son pápulas o nódulos muy bien definidos, del color de la piel, bronceados o con estrías pardas, a menudo con telangiectasias. Son redondos, abombados (fig. 9-4), de superficie lisa, con un diámetro <1 cm. Por lo regular no aparecen antes del segundo o tercer decenio de la vida. Las lesiones viejas, situadas en su mayor parte en el tronco, pueden llegar a tener un pedúnculo y no desaparecen de manera espontánea. A veces tienen vellos.

Distribución. La cara, el tronco, las extremidades y la piel cabelluda. Su distribución es irregular. A veces aparecen en palmas de las manos y las plantas de los pies, situación en la cual estos NMN tienen una imagen de NMN de unión.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Diagnóstico. El diagnóstico se establece sobre bases clínicas. Al igual que ocurre con todas las lesiones hiperpigmentadas, es válida la norma ABCDE (Sección 12). En caso de duda, se utilizará la dermoscopia (microscopia epiluminescente), y si es imposible descartar una neoplasia maligna incluso con este método, habrá que extirpar las lesiones con un borde estrecho.

Diagnóstico diferencial. *NMN de unión:* todas son lesiones planas con pigmentación profunda. Incluyen el lentigo solar, el nevo atípico plano y el lentigo maligno. *NMN compuesto:* todas las lesiones de este tipo son pigmentadas y elevadas. Esta clase comprende queratosis seborreica, DN, melanoma de extensión superficial pequeño, melanoma nodular incipiente, carcinoma de células basales pigmentado (BCC, *basal cell carcinoma*), dermatofibroma, nevo de Spitz y nevo azul. *NMN intradérmico:* comprende todas las pápulas de color bronceado claro o color piel; hay que distinguirlo en el diagnóstico diferencial de BCC, neurofibroma, tricoepitelioma, dermatofibroma e hiperplasia sebácea.

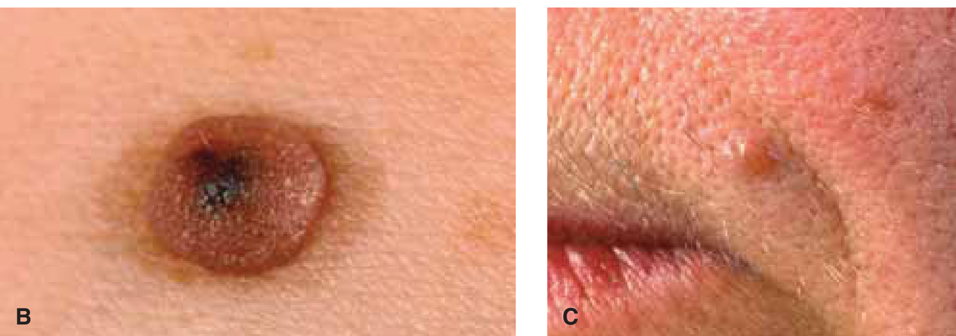


Figura 9-4. NMN melanocítico dérmico. A) Dos nódulos de color bronceado relativamente blandos, abombados y con contornos definidos en el carrillo izquierdo y la región mandibular lateral derecha en un varón de 60 años. Antes eran más oscuros y menos elevados. **B)** Amplificación de un NMN dérmico. La lesión tiene un contorno muy bien definido; su color es rojizo con una zona central pigmentada regular en que el nevo todavía tiene, evidentemente, una naturaleza compuesta. **C)** Nevo dérmico antiguo en el labio superior de una mujer de 65 años. La lesión es relativamente dura, tiene superficie lisa y color rosado. Es nevo fibrótico.

Tratamiento

Entre las indicaciones para extirpar NMN melanocíticos adquiridos están:

Sitio: lesiones situadas en la piel cabelluda (sólo si es difícil el seguimiento y no son un NMN dérmico clásico); membranas mucosas y zona anogenital.
Crecimiento: si se advierte un cambio rápido de tamaño.
Color: si se transforma en el tipo *variegado.*
Borde: si aparecen desde el comienzo, o después, bordes irregulares.
Erosiones: si se advierte erosión de la lesión sin que haya habido un traumatismo importante.
Síntomas: si la lesión comienza a mostrar de manera persistente prurito, dolor o hemorragia.
Dermoscopia: si están presentes o surgen *de novo* los criterios para clasificar la lesión como melanoma o nevo displásico.

El NMN melanocítico *nunca* se maligniza a causa de manipulaciones o traumatismos. En los casos en que se planteó tal posibilidad, se trató de un melanoma que desde el comienzo no había sido diagnosticado de manera correcta. Si hay alguna indicación para extirpar NMN, siempre habrá que extirpar el nevo para el diagnóstico histológico y para el tratamiento definitivo (aplicable particularmente a nevos congénitos, displásicos o azules y decisivo para descartarlos). La extirpación con electrocauterio de NMN papilomatosos, compuestos o intradérmicos por razones estéticas obliga a establecer el diagnóstico inequívoco del nevo como NMN benigno y realizar un estudio histopatológico. Si es imposible descartar con certeza la presencia de un melanoma en fase temprana, es indispensable la extirpación para estudio histopatológico, pero puede realizarse con bordes angostos.

Nevo nevomelanocítico con halo ☐ ●
ICD-9: 216.9 ∘ ICD-10: D22-M8723/0

- Se trata de NMN rodeado por un halo o franja de leucodermia o despigmentación. La leucodermia se basa en la disminución de la cantidad de melanina en los melanocitos o la desaparición de melanocitos en la unión dermoepidérmica (fig. 9-5A).
- Mecanismo: autoinmunitario (celular, humoral) y culmina en la apoptosis de los nevocitos y los melanocitos en la epidermis vecina.
- Prevalencia: 1%; aparece de manera espontánea o en sujetos con vitíligo.
- Una franja o halo blanquecino alrededor del NMN denota regresión, y los nevos con halo muy a menudo presentan involución espontánea.
- Por lo general se observan en niños o adultos jóvenes, predominantemente en el tronco (fig. 9-5A).
- Tres etapas: 1) un halo blanquecino alrededor de NMN preexistente (fig. 9-5B) que puede ser antecedido por eritema (fig. 9-5C); 2) desaparición de NMN (meses o años) (fig. 9-5A), y 3) repigmentación del halo (años).
- NMN con halo puede indicar la presencia de vitíligo incipiente.
- El halo alrededor de otras lesiones se observa en casos de nevo azul, NMN congénito, nevo de Spitz, melanoma maligno o sus metástasis, dermatofibroma y neurofibroma.
- *Sinónimo:* leucodermia *acquisitum centrifugum* de Sutton.





Figura 9-5. A) NMN melanocítico en halo en el dorso de una mujer de 22 años. Se identifican 5 nevos en halo, todos con un NMN pigmentado puntiforme central, de unión o compuesto, rodeado de un halo hipomelánico o amelánico. La flecha señala una lesión en que hubo regresión total del nevo central. El color rojizo denotó telangiectasia. **B)** Amplificación del NMN en halo. El nevo es NMN de unión (compárese con la imagen de la fig. 9-2), en que la lesión está rodeada de un halo tipo melanótico casi blanco. **C)** Varios NMN de unión rodeados por un halo eritematoso; se observa que están en la etapa inicial del desarrollo del halo. El borde eritematoso más adelante adquirirá color blanco.

Nevo azul ICD-9: 216.9 ◦ ICD-10: D22. M8780 ◧ ●

- El nevo azul es una pápula o un nódulo muy bien definido, de color grisáceo-negro o azul oscuro, de consistencia firme y carácter adquirido, que representa una proliferación localizada de melanocitos *dérmicos* productores de melanina.
- Tres tipos: el nevo azul común, el nevo azul celular y el nevo NMN/azul compuesto.
- El nevo azul y el compuesto son benignos. El nevo celular es más grande y con escasa tendencia a malignizarse.
- Acumulación ectópica de melanocitos productores de melanina; provienen de melanoblastos que permanecen en la dermis durante su migración embrionaria desde la cresta neural.
- Pápulas, nódulos de color azul grisáceo o negro azuloso <10 mm de diámetro (figs. 9-6 y 9-7A). Los nevos azules celulares son más grandes (>1 cm) y tienen contornos irregulares (fig. 9-7B).
- Diagnóstico diferencial: dermatofibroma, tumor glómico, melanoma nodular o metastásico, tatuajes traumáticos y BCC hiperpigmentado.
- No se necesita el tratamiento, y si surge alguna duda se extirpará la lesión.
- Es necesario extirpar los nevos azules celulares.
- *Sinónimos:* neuronevo azul; melanocitoma dérmico.



Figura 9-6. Nevo azul. Se identifican cuatro NMN de unión de color bronceado y otra lesión de color negro azuloso en el carrillo de una joven de 17 años. A diferencia del NMN de unión, el nevo azul es palpable, con una consistencia relativamente alta y en el estudio dermoscópico se advertirá la forma de una lesión uniformemente azulosa de contorno irregular en plano profundo de la dermis.





Figura 9-7. Nevo azul y nevo azul celular. A) Nevo azul con bordes regulares, pero no es circular y su color es negro azulado liso. La epidermis es lisa, lo cual denota que la lesión está en la dermis. La consistencia aumentó y los bordes están definidos. En el diagnóstico diferencial hay que incluir al melanoma nodular. **B)** Nevo azul celular que surgió en la forma de dos nódulos grandes de color negro azuloso en la piel cabelluda. Después de extirpados, el estudio histopatológico indicó que eran contiguos y que representaban una sola lesión. Los nevos azules celulares son mucho más grandes y siempre habrá que extirparlos para descartar melanoma que, a pesar de ser poco frecuente, aparece en estas lesiones.

Nevo spilus ICD-9: 216.9 ◦ ICD-10: D22 □ ●

- Mácula pigmentada de color pardo claro, cuyo tamaño varía de unos centímetros a una zona extensa (>15 cm) y muchas máculas pequeñas de color pardo oscuro (2-3 mm), o pápulas dispersas en todo el fondo pigmentado (fig. 9-8A). El pigmento del fondo macular puede ser tan claro que se le identifica sólo con luz de Wood (fig. 9-8B).
- El cuadro histopatológico de la lesión pigmentada macular es igual a la del lentigo simple, es decir, un incremento de melanocitos, en tanto que las lesiones planas o elevadas dispersas en diversos sitios son de unión o compuestas; en raras ocasiones son DN.
- Las lesiones quizá no sean tan frecuentes como NMN de unión o compuestas, pero a pesar de todo no son raras. En una serie, el nevo spilus apareció en 3% de personas de raza caucásica.
- Sólo en muy raras ocasiones aparece un melanoma maligno en las lesiones de este tipo.





Figura 9-8. Nevo spilus. A) Mancha pigmentada de color pardo oscuro que mide unos 10 cm, cuyo eje longitudinal está salpicado de innumerables manchas y pápulas pequeñas de color pardo oscuro a negro. **B)** Otro nevo spilus, pero el fondo macular tiene pigmentación mínima, de modo que se podrá identificar sólo con luz de Wood. La lesión está salpicada con muchas manchas pequeñas de color pardo oscuro y también pápulas planas.

Nevo de Spitz ICD-9: 216.9 ◦ ICD-10: D22-M8772 ◧ ●

- El nevo de Spitz es un nódulo benigno, abombado, sin vello, pequeño (<1 cm de diámetro), muy a menudo de color rojo, rosa o bronceado (fig. 9-9A). Suele haber el antecedente de crecimiento rápido reciente.
- La incidencia es de 1.4/100 000 personas (Australia). Afecta a individuos de todas las edades, pero 33% de los pacientes son niños <10 años; rara vez aparece en individuos ≥40 años de edad. Las lesiones se presentan en término de meses; son pápulas o nódulos relativamente planos o abombados, redondos, circunscritos, con superficie lisa y sin vello. Tienen un color uniforme rojo-rosa (fig. 9-9A), bronceado, pardo, pardo oscuro o incluso negro (fig. 9-9B); su consistencia es firme y por lo común están distribuidos en la cabeza y el cuello.
- El *diagnóstico diferencial* comprende todas las pápulas hiperpigmentadas o de color rosa o bronceado: granuloma piógeno, hemangioma, molusco contagioso, xantogranuloma juvenil, mastocitoma, dermatofibroma, NMN, DN (amelánico) y melanoma nodular.
- *Dermopatología:* se advierte hiperplasia de la epidermis y melanocitos y dilatación de capilares. También hay mezclas de grandes células epitelioides, grandes células fusiformes con abundante citoplasma y, en ocasiones, figuras mitóticas. A veces hay patrones citológicos extraños: nichos de grandes células que se extienden desde la epidermis “a manera de lluvia”, para llegar a la dermis reticular a medida que los fascículos de células forman un “triángulo invertido” cuya base está en la unión dermoepidérmica y la punta en la dermis reticular.
- Es necesario realizar el estudio histopatológico para confirmar el diagnóstico clínico. La extirpación total es importante porque la lesión reaparece en 10 a 15% de todos los casos en lesiones que no se extirparon por completo. Los nevos de Spitz son benignos, pero puede haber alguna semejanza en su arquitectura con el melanoma, y para el diagnóstico histopatológico se necesita la asistencia de un dermopatólogo experto.
- Los nevos de Spitz por lo común no muestran involución como los nevos comunes adquiridos (NMN). Sin embargo, se ha observado que algunas lesiones se transforman en NMN compuestos comunes para después experimentar fibrosis, y en las etapas tardías pueden parecerse a los dermatofibromas.
- *Sinónimos:* nevos de células fusiformes pigmentados y epitelioides. Hace algunos años se les llamaba “melanomas juveniles”.





Figura 9-9. Nevo de Spitz. A) Nódulo rosa abombado en el carrillo de una mujer joven que apareció de manera repentina en los últimos doce meses; a veces se le confunde con un hemangioma. **B)** Nevo de Spitz pigmentado. En cuestión de pocos meses, en el dorso de una mujer joven apareció una pápula negra rodeada de una región macular bronceada; la lesión tal como surgió no se puede distinguir de un melanoma nodular; fue extirpada y se confirmó el diagnóstico por medio de métodos histopatológicos.

Mancha mongólica (pigmentada) ICD-9: 757.33 ■ □* ●

- Dermatosis macular congénita de color azul o gris situada característicamente en el área lumbosacra (fig. 9-10), aunque también puede aparecer en el dorso, la piel cabelluda o cualquier otro sitio en la piel. Por lo general es una sola lesión, pero en ocasiones excepcionales puede haber varias lesiones en el tronco del recién nacido (fig. 9-11).
- El cuadro histopatológico subyacente incluye melanocitos dispersos fusiformes en el interior de la dermis (melanocitosis dérmica). En dicha capa por lo normal no hay melanocitos, y se piensa que estos melanocitos ectópicos son células pigmentadas cuya migración desde la cresta neural hasta la dermis quedó detenida.
- La mancha mongólica puede desaparecer en los comienzos de la niñez, a diferencia de lo que se observa con el nevo de Ota (fig. 9-12).
- Como lo denota el término *mongólica*, estas lesiones casi siempre se detectan en lactantes de personas de origen asiático o norteamericano nativo (99 a 100%); sin embargo, se ha señalado su aparición también en sujetos de raza negra y, en contadas ocasiones, en lactantes de raza caucásica.
- En estas lesiones no se ha informado la aparición de melanomas.

*En asiáticos.

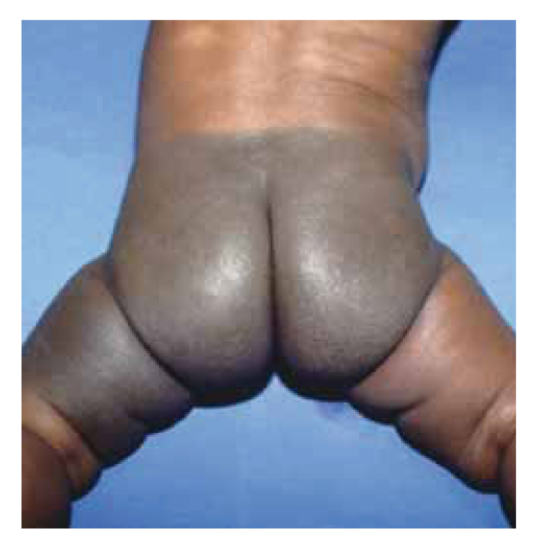


Figura 9-10. Mancha mongólica. Lesión macular grande de color azul grisáceo que abarcó toda la zona lumbosacra y glútea y el muslo izquierdo de un lactante de Sri Lanka. Las manchas mongólicas son frecuentes en asiáticos, pero los padres de este pequeño se sintieron alarmados porque era demasiado grande.



Figura 9-11. Manchas mongólicas. Múltiples lesiones azulosas con contornos irregulares y diseminadas en el dorso de un niño japonés. Estaban presentes desde el nacimiento. Muchas de las lesiones desaparecieron en el transcurso de la niñez.

Nevos de Ota ICD-9: 216.9 ∘ ICD-10: D22



- Nevo muy común en poblaciones asiáticas y se dice que aparece en 1% de los pacientes dermatológicos ambulatorios en Japón. También se ha mencionado su aparición en personas del sudeste asiático, de raza negra y, en raras ocasiones, en individuos caucásicos.
- La pigmentación, que puede ser muy sutil o enormemente antiestética, consiste en una mezcla moteada de hiperpigmentación color azul y pardo en la piel. Casi siempre abarca la piel y las membranas mucosas inervadas por la primera y la segunda ramas del nervio trigémino (fig. 9-12).
- El color azul es consecuencia de la presencia de melanocitos ectópicos en la dermis; puede aparecer en el paladar duro y en las conjuntivas (fig. 9-12), escleróticas y membrana timpánica.
- El nevo de Ota puede ser bilateral (fig. 9-12); a veces es congénito pero no hereditario; más a menudo se manifiesta en los comienzos de la niñez o durante la pubertad y persiste toda la vida, a diferencia de la mancha mongólica que puede desaparecer al comienzo de la niñez.
- El tratamiento con láser es una modalidad eficaz para este trastorno antiestético.
- A veces surge melanoma maligno, pero es infrecuente.

*En asiáticos.





Figura 9-12. Nevo de Ota. A) Zona hiperpigmentada de color gris azuloso, opaca, moteada y poco definida en las regiones en que se distribuyen la primera y la segunda ramas del nervio trigémino. La lesión fue unilateral y también se advirtió hiperpigmentación de la esclerótica y los párpados. **B)** Nevo de Ota en ambos lados con afectación de las escleróticas en un niño japonés.

Tumores y malformaciones vasculares

- La presente clasificación biológica binaria distingue entre los tumores y las malformaciones de origen vascular. Estas últimas se subclasifican de acuerdo con sus componentes estructurales, en las formas capilar, venosa linfática, arterial o combinaciones de ellas (cuadro 9-1).
- Los *tumores vasculares* (como los hemangiomas) muestran hiperplasia endotelial, en tanto que las *malformaciones* tienen un recambio endotelial normal.
- Los hemangiomas de la lactancia no están presentes desde el nacimiento, sino que aparecen después; crecen con rapidez en el primer año (fase de proliferación); durante la niñez muestran regresión espontánea lenta (fase de involución) y a partir de ese momento permanecen estables.
- Las malformaciones vasculares son errores de la morfogénesis y se supone que aparecen durante la vida intrauterina. Muchas están presentes en el nacimiento, aunque algunas aparecen años después. Una vez que se manifiestan crecen en forma proporcional, pero el aumento de tamaño puede ser consecuencia de la interacción de varios factores.
- Los tumores y las malformaciones vasculares pueden dividirse en los tipos de flujo lento o flujo rápido.
- La clasificación de los tumores o las malformaciones vasculares se muestra en el cuadro 9-1, y los signos para diferenciar entre unos y otras se incluyen en el cuadro 9-2.

CUADRO 9-1 CLASIFICACIONES DE ANOMALÍAS VASCULARES

Tumores vasculares	Malformaciones vasculares
• Hemangioma • Hemangioma de la lactancia • Congénito • Hemangioma congénito de involución rápida • Hemangioma congénito sin involución • Hemangioendoteliomas • Hemangioendotelioma kaposiforme • Angioma "en penacho" • Angiosarcoma	• Capilares • Malformacion capilar (mancha en vino de Oporto) • Telangiectasia (telangiectasia benigna hereditaria; telangiectasia esencial) • Telangiectasia hemorrágica hereditaria • Malformación capilar-arteriovenosa • Síndrome de Sturge-Weber • Venosas • Malformación venosa • Forma familiar: malformación venosa mucocutánea • Malformación glomuvenosa • Hemangioma cavernoso azul o síndrome de Bean • Linfática • Malformación linfática • Linfoedemas primarios • Arteriales • Malformación arteriovenosa • Malformación capilar-arteriovenosa • Fístula arteriovenosa • Malformaciones sindrómicas • De flujo lento • Síndrome de Klippel-Trénaunay (malformación linfaticovenosa capilar) • Síndrome de Maffucci • De flujo rápido • Síndrome de Parkes Weber

LM Boon, M Vikkulla. Vascular malformations. En: K Wolff et al. eds. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine.* 7th ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2008:1651-1666.

CUADRO 9-2 CARACTERÍSTICAS DIFERENCIALES DE TUMORES VASCULARES (HEMANGIOMAS) Y MALFORMACIONES VASCULARES

	Tumores	Malformaciones
Presencia en el recién nacido	Por lo común aparecen en fase posnatal; 30% en estado naciente y rara vez totalmente desarrollados	100% (probablemente), aunque no siempre son manifiestos
Proporción varón: mujer	1:3-1:5	1:1
Incidencia	1-12.6% en el nacimiento; 10-12% al año	0.3-0.5% en el caso de la mancha en vino de Oporto
Evolución natural	Fases: proliferación, involución e involución completa	Crecimiento proporcional: puede expandirse
Tipo celular	Hiperplasia endotelial	Recambio endotelial normal
Cambios esqueléticos	Efecto ocasional compresivo en el hueso vecino; rara vez hipertrofia	Flujo lento: distorsión, hipertrofia o hiperplasia Flujo rápido: destrucción, distorsión o hipertrofia

Viernelli-Grevelink S. Mulliken JB. Vascular anormalities and tumors of skin and subcutaneous tissues. In: IM Freedberg et al. Eds. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine.* 6th ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003;1002-1019.

Tumores vasculares

Hemangioma de la lactancia (HI)




ICD-9: 757.32 ∘ ICD-10: D18.0-M9131

(Denominaciones anteriores: hemangiomas en fresa, cereza o capilares).

Epidemiología

Son las tumoraciones más frecuentes en la lactancia. Su incidencia en recién nacidos es de entre 1 y 2.5%; en niños de raza caucásica a los 12 meses, su frecuencia es de 10%. La proporción de mujeres/varones es de 3 a 1.

Etiología y patogénesis

HI es un proceso proliferativo localizado de mesénquima angioblástico. Una expansión clonal de células endoteliales que es consecuencia de mutaciones somáticas de genes que regulan la proliferación de células endoteliales.

Manifestaciones clínicas

La fase proliferativa inicial dura de tres a nueve meses. Estos hemangiomas por lo común se agrandan con rapidez en el primer año. En la fase ulterior de involución, muestra regresión gradual en un lapso de dos a seis años. La involución suele completarse a los 10 años, aunque varía mucho de una persona a otra. No guarda relación con el tamaño, el sitio o el aspecto de la lesión.

Lesiones cutáneas. Son lesiones blandas y de color rojo vivo a violeta oscuro y comprimibles. En la diascopia, se advierte que no palidecen del todo. Se trata de nódulos o placas de 1-8 cm de tamaño (figs. 9-13A y 9-14A). Al comenzar la regresión espontánea, en la superficie de la zona central de la lesión surge una zona blanquecina-grisácea (fig. 9-14A). Pueden aparecer úlceras.

Distribución. Las lesiones por lo común son solitarias y localizadas o se extienden y abarcan toda una región (fig. 9-15). Pueden aparecer en la cabeza y el cuello en 50% de las veces, y el tronco, 25% de las ocasiones. También en la cara, el tronco, las piernas y la membrana mucosa de la boca.

Presentaciones especiales

HI profundo (antes denominado hemangioma cavernoso). Está situado en la capa más baja de la dermis y la grasa subcutánea. Son tumoraciones localizadas, firmes, de consistencia elástica, de color azuloso o de la piel normal con telangiectasias en la piel suprayacente (fig. 9-16). Se combina en ocasiones con un hemangioma superficial (fig. 9-14A). No muestra involución como lo hace el de tipo superficial.

HI múltiples. Incluye múltiples lesiones papuladas de color rojo cereza y pequeñas (<2 cm) que afectan la piel sola (*hemangiomatosis cutánea benigna*) o la piel y órganos internos (*hemangiomatosis neonatal difusa*).





Figura 9-13. Hemangioma de la lactancia. A) Placa nodular de color rojo vivo en lactante de antepasados africanos, que atemorizó a los padres. Es necesario ser cauto para evitar que el propio tratamiento deje cicatrices. Muchas de las lesiones desaparecen de manera espontánea y sólo el 20% presenta atrofia residual o despigmentación; por esa razón se recomienda una estrategia a la expectativa. **B)** La misma lesión después de tres años. El color del hemangioma ha disminuido de modo espontáneo y queda sólo atrofia residual mínima.





Figura 9-14. Hemangioma de la lactancia. A) Lesión de la nariz que consiste en una zona superficial y otra profunda y se advierte ya la involución incipiente en el compartimiento superficial. Se observa un pequeño hemangioma adicional de la lactancia en la región cigomática izquierda. **B)** A los cinco años casi ha desaparecido el hemangioma de la nariz y también la lesión de la región cigomática; sin embargo, esta última dejó una pequeña cicatriz.

Hemangiomas congénitos. Aparecen *in utero* y se subdividen en hemangiomas congénitos de involución rápida (RICH, *rapidly involuting congenital hemangiomas*) y hemangiomas congénitos sin involución (NICH). Asumen la forma de tumoraciones violáceas con telangiectasias suprayacentes, con grandes venas en la periferia, o son placas de color rojo violáceo que invaden tejidos profundos. NICH son hemangiomas de flujo rápido que obligan a intervención quirúrgica.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Se observa proliferación de células endoteliales en diversos grados de la dermis o el tejido subcutáneo; por lo regular hay proliferación endotelial mayor en el tipo superficial y escasa en los hemangiomas profundos. *En todos los hemangiomas, pero no en las malformaciones vasculares, se identifica inmunorreactividad de tipo GLUT-1.*

Diagnóstico

El diagnóstico se funda en hallazgos clínicos y en MRI; también se usa Doppler y arteriografía para identificar el flujo rápido. Es importante conocer la inmunorreactividad de tipo GLUT-1 para descartar malformaciones vasculares.

Evolución y pronóstico

Los HI muestran involución espontánea para el quinto año de vida; un pequeño porcentaje termina por desaparecer a los 10 años de edad (figs. 9-13B y 9-14B). Prácticamente no quedan cambios residuales de la piel en el sitio de la mayor parte de las lesiones (80%); en el resto surgen atrofia, despigmentación, telangiectasias y cicatrices. Sin embargo, los HI pueden constituir un grave problema durante la fase de crecimiento si interfieren en las funciones vitales, como cuando obstruyen la visión (fig. 9-15) o en sitios como laringe, nariz o boca. Las lesiones más profundas, en particular las que afectan membranas mucosas, posiblemente no muestren involución completa. La afectación sinovial puede surgir junto con artropatías similares a hemofilia. En las formas especiales de HI, los *angiomas "en penacho"* y el *hemangioendotelioma kaposiforme*, puede haber atrapamiento de plaquetas, trombocitopenia (síndrome de Kasabach-Merritt) e incluso coagulación intravascular diseminada. En contadas ocasiones, como consecuencia de la hemorragia o la insuficiencia cardiaca de gasto alto surgen complicaciones en caso de HI.

Tratamiento

Es necesario valorar cada una de las lesiones y decidir si se administra tratamiento o no, y también seleccionar la modalidad terapéutica. El tratamiento sistémico es difícil, exige experiencia y sólo un experto debe realizarlo. Las intervenciones quirúrgicas y médicas incluyen aplicación de láser de onda continua o de pulsos de colorantes, criocirugía, dosis altas de glucocorticoides intralesionales y sistémicos, interferón α (IFN-α) y propranolol. En la mayor parte de los casos de HI, el mejor procedimiento es no intervenir de manera activa porque la resolución espontánea genera los mejores resultados estéticos (figs. 9-13B y 9-14B). El tratamiento está indicado en cerca del 25% de los casos de HI (5% de los que tienen úlceras; 20% de los que obstruyen estructuras vitales, es decir, ojos, oídos, laringe).



Figura 9-15. Hemangioma de la lactancia. En este caso abarcó un gran segmento de la piel. En la frente se advierte involución, pero la lesión del párpado superior y el ángulo interior del ojo entorpece el funcionamiento correcto del párpado, lo que indica que en el futuro podría disminuir la visión. En este niño, el tratamiento estaba indicado.



Figura 9-16. Hemangioma de la lactancia. Lesión profunda. Surgió una tumoración con consistencia de caucho en la hipodermis, acompañada de una porción superficial (roja). En estas lesiones casi nunca hay regresión. El hemangioma fue extirpado por medios quirúrgicos.

Granuloma piógeno ICD-9: 686.1 ∘ ICD-10: L98.0 ☐ ◐

- El granuloma piógeno es una lesión vascular de aparición y desarrollo rápidos, que suele manifestarse después de traumatismos menores.
- Se trata de un nódulo vascular solitario y erosionado que sangra de modo espontáneo o después de cualquier traumatismo menor. La lesión tiene una superficie lisa con costras, con erosión o sin ellas (fig. 9-17A). Su aspecto es el de una pápula de color rojo vivo u oscuro, violácea o parda-negra con un collar de epidermis hiperplásica en la base (fig. 9-17B) y aparece en los dedos de las manos, los labios, la boca y los dedos de los pies.
- Cuadro histopatológico: agregados lobulillares de capilares en proliferación, con edema e innumerables neutrófilos. Por eso, el granuloma piógeno no es piógeno (no depende de infección bacteriana alguna) y tampoco es granuloma.
- Tratamiento: extirpación quirúrgica o raspado (curetaje) con electrodesecación en la base.
- La importancia del granuloma piógeno es que puede confundirse con un melanoma nodular amelánico y viceversa.





Figura 9-17. Granuloma piógeno. A) Nódulo vascular solitario de aparición reciente que sangra de manera espontánea o después de traumatismo mínimo. Las lesiones por lo común tienen una superficie lisa, con costras o sin ellas, y con erosión o sin ella. **B)** En las palmas de las manos y en las plantas de los pies se advierte un collar típico de capa córnea engrosada, que se identifica mejor si se le observa desde un lado, como se presenta en la figura.

Tumor glómico ICD-9: 228.0 ∘ ICD-10: M8711/0 ■ ◐

- Se trata de un tumor del *cuerpo glómico*; es una unidad anatómica y funcional compuesta de músculo especializado de fibra lisa y *células glómicas* que rodean espacios endoteliales de pared fina; dicha unidad anatómica actúa como una derivación arteriovenosa que une arteriolas y venillas. Las células glómicas rodean el interior angosto del conducto de Sucquet-Hoyer que se ramifica desde la arteriola y que llega al segmento de la venilla colectora que actúa como reservorio. Los cuerpos glómicos aparecen en la yema y el lecho ungueal de dedos de manos y pies y también en la cara palmar de manos y plantar de pies, en la piel de las orejas y en el centro de la cara.
- El tumor glómico se manifiesta por una pápula o nódulos subcutáneos o subungueales muy dolorosos al tacto. Se caracterizan por ataques dolorosos paroxísticos desencadenados en particular por la exposición al frío. Muy a menudo asumen la forma de tumores subungueales solitarios (fig. 9-18A), aunque en contadas ocasiones se manifiestan en la forma de pápulas o nódulos múltiples. Se les advierte particularmente en niños en la forma de pápulas circunscritas o a veces placas en otros sitios de la superficie cutánea (fig. 9-18B).
- El tratamiento consiste en su extirpación.





Figura 9-18. Tumor glómico. A) Nódulo subungeal en extremo doloroso de color rojizo. El dolor se torna paroxístico si se expone al frío. **B)** Tumor glómico en la palma de la mano de un joven de 16 años.

Angiosarcoma* ICD-10: M9120/3 ■ ○

- Proliferación rara de alta malignidad de células endoteliales que se manifiesta en la forma de máculas purpúricas (fig. 9-19A), pápulas y nódulos de color rojo vivo o violáceo o incluso negro (fig. 9-19B). Los nódulos son sólidos, sangran con facilidad y se ulceran (fig. 9-19C).
- El angiosarcoma aparece en la piel normal, por lo común en la piel cabelluda, en la mitad superior de la frente, o como un linfedema localizado, por ejemplo, después de mastectomía (*síndrome de Stewart-Treves*) o después de radiación (fig. 9-19B).
- Datos histológicos: conductos recubiertos de células endoteliales pleomórficas con un gran número de mitosis.
- El tratamiento es quirúrgico, al que se agrega quimioterapia (doxorrubicina en liposomas). La supervivencia a cinco años apenas rebasa el 10%.

*El angiosarcoma, si bien no es una neoplasia benigna, se expone en este apartado porque sus características coinciden con otros tumores vasculares.







Figura 9-19. Angiosarcoma. A) Las lesiones incipientes tienen el aspecto de máculas eritematosas opacas. **B)** Las lesiones más avanzadas son pápulas de color rojo a negro y nódulos que sangran con facilidad. **C)** Angiosarcoma avanzado con nódulos sangrantes de color violeta a negro, úlceras y edema concomitante.

Malformaciones vasculares

- Se trata de malformaciones que no muestran involución espontánea.
- Se distinguen en *malformaciones capilares* (CM, *capillary malformations*) (p. ej., el nevo flámeo o la mancha en vino de Oporto [PWS, *port-wine stain*]), según la antigua nomenclatura; *malformación linfática, malformación capilar-linfática* (CLM, *capillary-lymphatic malformation*), *malformaciones venosas* (VM, *venous malformation*) y *malformaciones arteriovenosas* (AVM, *arteriovenous malformation*).
- Los datos histológicos incluyen vasos flexuosos y agrandados de diversos tipos.
- En este apartado sólo se abordan las más frecuentes e importantes.

MALFORMACIONES CAPILARES

Mancha en vino de Oporto ICD-9: 757.32 ◦ ICD-10: Q82.5



- Es una zona roja o violácea de forma irregular presente desde el nacimiento y que nunca desaparece de manera espontánea.
- Es un trastorno frecuente (la presentan 0.3% de los recién nacidos); suele circunscribirse a la piel.
- La mancha se asocia a malformaciones vasculares de los ojos y las leptomeninges (síndrome de Sturge-Weber [SWS, *Sturge-Weber syndrome*]).
- *Sinónimo:* nevo flámeo.

Lesiones cutáneas. El trastorno es de tipo macular (fig. 9-20) con colores variables que van del rosa al violeta. Las lesiones grandes siguen una distribución por dermatomas, por lo general unilaterales (85%), aunque no siempre. El trastorno aparece con mayor frecuencia en la cara, en la distribución del nervio trigémino (fig. 9-20) y por lo común afecta sus ramas superior y media. A veces hay afectación de la mucosa de conjuntiva y de la boca. CM también puede aparecer en otros sitios. Con la edad, las pápulas o los nódulos de consistencia elástica (fig. 9-21) ocasionan desfiguramiento importante.

Variantes clínicas

El llamado *nevo flámeo de la nuca* ("picotazo de cigüeña", eritema nucal, mancha salmón) aparece en cerca del 33% de los lactantes en la nuca, y tiende a mostrar regresión espontánea. A veces aparecen lesiones similares en los párpados y el entrecejo. En realidad no es un CM, sino un fenómeno de vasodilatación transitoria.

Histopatología

En el cuadro histopatológico se advierte ectasia de capilares sin proliferación de células endoteliales. *Los resultados del estudio de inmunorreactividad a GLUT-1 son negativos*.

Evolución y pronóstico

PWS es una malformación capilar que no muestra regresión espontánea. El área de afectación tiende a aumentar en proporción a la talla del niño. En la vida adulta, los PWS por lo general sobresalen y tienen zonas papulosas y nodulares y son causa de desfiguración progresiva importante (fig. 9-21).

Tratamiento

El tratamiento a base de impulsos de láseres de colorantes o de vapores de cobre es muy eficaz.

CM sindrómico

SWS es la asociación de PWS en la distribución del trigémino, con malformaciones vasculares en el ojo y las leptomeninges y calcificaciones superficiales del encéfalo. Puede acompañarse de hemiparesia contralateral, hemiatrofia muscular, epilepsia y retraso mental, así como glaucoma y parálisis de músculos extraoculares. Es importante identificar en el estudio radiográfico las calcificaciones características de las malformaciones vasculares o la calcificación lineal localizada, en las circunvoluciones cerebrales. También hay que realizar CT. Sin embargo, hay que destacar que PWS es frecuente dentro de la distribución trigémina y que no necesariamente equivale a que exista SWS. El *síndrome de Klippel-Trénaunay-Weber* puede acompañarse de PWS sobre la malformación vascular profunda de partes blandas y huesos. *PWS en la línea media del dorso* también puede acompañarse de una malformación arteriovenosa subyacente de la médula espinal.



Figura 9-20. Manchas en vino de Oporto. Con márgenes bien definidos, esta mancha en vino de Oporto apareció en la distribución de la segunda rama del nervio trigémino en un niño.



Figura 9-21. Mancha en vino de Oporto. Con la edad, el color se intensifica y surgen otras lesiones vasculares papulares y nodulares en el interior de la lesión que antes era macular, lo que aumenta cada vez más la desfiguración.

Angioma aracniforme ICD-9: 448.1 ◦ ICD-10: 178.1 □ ●

- Telangiectasia focal roja de capilares dilatados, muy común, que irradian de una arteriola central (*punctum*) (fig. 9-22A). El *punctum* papuloso central es el sitio de la arteriola nutricia y los vasos telangiectásicos maculares irradian a partir de ella. Por lo común tiene hasta 1.5 cm de diámetro y es solitaria.
- En la diascopia, la telangiectasia estrellada palidece y puede pulsar la arteriola central.
- El trastorno aparece más a menudo en la cara, los antebrazos y las manos.
- Afecta con frecuencia a personas normales y es más común en mujeres, aunque también se manifiesta en niños.
- Puede acompañar a estados hiperestrogénicos como el embarazo (en 66% de las embarazadas aparecen dos o más angiomas) o aparecer en personas que reciben tratamiento con estrógenos, como anticonceptivos orales, o en aquellas con enfermedad hepatocelular, como hepatitis viral subaguda y crónica y cirrosis alcohólica (fig. 9-22B).
- El hemangioma aracniforme que aparece en la niñez y en embarazadas puede mostrar regresión espontánea.
- La lesión puede confundirse con *telangiectasia hemorrágica hereditaria, ataxia-telangiectasia* o *telangiectasia* de la esclerodermia sistémica.
- Las lesiones pueden tratarse fácilmente con electrocirugía o láser.
- *Sinónimos:* nevo aracniforme, estrella arterial, telangiectasia estelar, estrella vascular.





Figura 9-22. Nevo aracniforme. A) Se observan dos pequeñas pápulas a partir de las cuales irradian telangiectasias. Al comprimir las lesiones palidecen por completo. **B)** Nevos aracniformes en el tórax de un paciente cirrótico.

Lago venoso ICD-9: 528.5 ○ ICD-10: K13.0 □ ●

- El lago venoso es una pápula blanca, asintomática de color azul intenso a violáceo que es consecuencia de dilatación de venillas y que aparece en la cara, los labios y los oídos de pacientes >50 años de edad (fig. 9-23A y B).
- Se desconoce su origen, pero se le ha vinculado con la exposición a la luz solar.
- Las lesiones son pocas y persisten durante años. Una cavidad dilatada está revestida de una sola capa de células endoteliales aplanadas, y está llena de eritrocitos y rodeada por una pared fina de tejido fibroso.
- La lesión, por tener color oscuro y a veces negro, se puede confundir con un melanoma nodular, BCC pigmentado o granuloma piógeno.
- La lesión puede comprimirse de manera parcial y ser transiluminada por diascopia; el uso del dermoscopio permite el diagnóstico como lesión vascular.
- El tratamiento se hace por razones estéticas y se realiza con electrocirugía, láser o, en contadas ocasiones, ablación quirúrgica.





Figura 9-23. Lago venoso. A) Se advierte el lago en el carrillo de un varón de 70 años. La lesión tenía color casi negro y despertó preocupación en el paciente, pues temía padecer un melanoma. Sin embargo, palideció del todo después de la compresión. **B)** Lago venoso en el pabellón de un varón de 75 años. La lesión tiene color rojo azuloso oscuro y es lisa, parecida a un carcinoma de células basales. Palideció al ser comprimida.

Angiomas en cereza ICD-9: 228.0 ◦ ICD-10: 178.8 □ ●

- Los angiomas en cereza son lesiones vasculares abombadas muy frecuentes, asintomáticas y de color rojo o violáceo e incluso negras (~3 mm) (fig. 9-24), o bien, aparecen en abundancia en la forma de manchas papuladas pequeñas y rojas que remedan petequias.
- Surgen de manera predominante en el tronco. Las lesiones se manifiestan por primera vez cerca de los 30 años de edad y aumenta su número con el paso del tiempo.
- Casi todos los ancianos tienen unas cuantas lesiones.
- La estructura histológica consiste en un número abundante de capilares con dilatación moderada, recubiertos de células endoteliales aplanadas; el estroma es edematoso con homogeneización del colágeno.
- Salvo su aspecto, no presentan consecuencias. El tratamiento consiste en la electrocoagulación o aplicación de láser si hay indicaciones estéticas. La criocirugía no es eficaz.
- *Sinónimos:* manchas de Campbell, de Morgan, (hem)angiomas seniles.



Figura 9-24. Angiomas en "cereza". Lesiones de color rojo vivo, violáceas o incluso negras que aparecen en el tronco de manera progresiva con la edad.

Angioqueratoma ICD-9: 448.9 ∘ ICD-10: M9141/0 ◧ ● ○*

- El término *angioqueratoma* ("que tiene vasos sanguíneos") podría designar a un tumor vascular con elementos queratósicos, aunque, de hecho, dentro del cuerpo papilar están apiñados capilares y venillas poscapilares exactamente debajo de la epidermis y abultados en ella, lo cual ocasiona hiperqueratosis. Lo anterior y el hecho de que el conducto interior de los vasos experimenta al menos trombosis parcial, dan a las lesiones una consistencia firme.
- Los angioqueratomas son pápulas violáceas oscuras o negras a menudo queratósicas o placas pequeñas duras al tacto y que no pueden ser comprimidas con el diascopio (fig. 9-25).
- El angioqueratoma aparece como lesión solitaria (*angioqueratoma solitario*) y en esta situación la entidad más importante en el diagnóstico diferencial sería un melanoma nodular pequeño o de propagación superficial (fig. 9-25).
- La malformación más frecuente es el *angioqueratoma de Fordyce* que afecta el escroto y la vulva; las lesiones son pápulas múltiples (≤4 mm) de color rojo oscuro y que aparecen en abundancia (fig. 9-26).
- El *angioqueratoma de Mibelli* incluye pápulas de color rosa, rojo oscuro o incluso negras que aparecen en codos, rodillas y en el dorso de las manos. Es una enfermedad autosómica dominante rara y afecta mujeres jóvenes.
- El *angioqueratoma corporal difuso* o *enfermedad de Fabry*, un trastorno recesivo ligado al X, es una metabolopatía congénita en la que hay una deficiencia de galactosidasa α A, lo cual culmina en acumulación de ceramida trihexosida, un glucoesfingolípido neutro en células endoteliales, fibrocitos y pericitos de la dermis, corazón, riñones y sistema nervioso autónomo. Las lesiones son abundantes, de color rojo oscuro, puntiformes y pequeñas (<1 mm) (fig. 9-27) y se sitúan en la mitad inferior del cuerpo: mitad inferior del vientre, genitales y nalgas, aunque pueden aparecer incluso en los labios. Los varones homocigotos también tienen síntomas por la afectación de otros órganos y sistemas: acroparestesias, dolor intensísimo, isquemia cerebral transitoria e infarto del miocardio. Las mujeres heterocigotas pueden tener opacidades corneales. La enfermedad de Fabry es muy rara, pero es grave.

*Enfermedad de Fabry.



Figura 9-25. Angioqueratoma: solitario. Lesión firme y negra con una superficie en empedrado que da la sospecha de melanoma de propagación superficial. No es comprimible, pero en el estudio dermoscópico se advierten las típicas lagunas de espacios vasculares trombóticos. A pesar de ello, es necesario extirparlas.



Figura 9-26. Angioqueratoma de Fordyce. Pápulas rojizas, violáceas y negras del escroto. Durante la diascopia palidecieron, lo que confirma el diagnóstico. *Nota:* Los angioqueratomas trombóticos no palidecen.



Figura 9-27. Angioqueratoma corporal difuso (enfermedad de Fabry). Se identifican innumerables lesiones puntiformes rojas en la mitad inferior del flanco.

MALFORMACIONES LINFÁTICAS

"Linfangioma" ICD-9: 228.1 ∘ ICD-10: D18.1-M9170/0 ■ ●

- En algunos textos se usa actualmente el término malformación linfática (LYM) para designar lo que antes se denominaba "linfangioma".
- Las lesiones típicas son vesículas macroscópicas pequeñas múltiples y agrupadas y llenas de líquido transparente o serosanguinolento (componente hemangiomatoso) (fig. 9-28). Sin embargo, no son vesículas verdaderas, sino lesiones microquísticas (linfangioma) diferentes de una lesión macroquística (higroma quístico), situado en plano profundo de la dermis y la hipodermis, con el aspecto de un gran tumor subcutáneo blando que a menudo deforma la cara o una extremidad.
- La LYM microquística aparece desde el nacimiento o lo hace en la lactancia o la niñez. Puede desaparecer de manera espontánea, pero es una situación muy rara. A veces surge infección por bacterias.
- La LYM puede aparecer como una lesión solitaria, como en el caso de la figura 9-28 o cubrir grandes áreas (incluso 10 × 20 cm); y puede acompañarse de malformaciones linfáticas venosas capilares (CVL, *capillary venous lymphatic*).
- Es posible extirpar la lesión o tratarla con escleroterapia.



Figura 9-28. Malformación linfática (linfangioma). "Vesículas" confluyentes similares a huevecillos de ranas, llenas de un líquido serosanguinolento.

Malformaciones venocapilares (CVM)
ICD-9: 757.32

■ ● → ○

- Las malformaciones venocapilares (CVM, *capillary/venous malformations*) profundas se caracterizan por hinchazón blanda y comprimible de tejidos profundos. Las lesiones no se manifiestan en el nacimiento, pero sí lo hacen durante la niñez.
- Se manifiestan como protuberancias de partes blandas, de forma abombada o multinodular (fig. 9-29) y de flujo lento. Cuando una malformación vascular se extiende a la epidermis, su superficie puede ser verrugosa. Sus bordes no están bien definidos y se advierte variación considerable en su tamaño. A menudo las CVM tienen color de piel normal y la zona nodular es azul a violácea. Pueden comprimirse con facilidad y se llenan pronto cuando se elimina la presión. Algunos tipos pueden ser muy sensibles y dolorosos al tacto y vincularse con CM.
- Las CVM pueden complicarse con úlceras y hemorragias, cicatrices e infecciones secundarias, y en el caso de las lesiones grandes, por insuficiencia cardiaca de gasto alto.
- Las CVM interfieren a veces en la ingestión de alimentos o en la respiración, y si están en los párpados o muy cerca de los ojos obstruyen la visión y pueden ocasionar ceguera.
- No se cuenta con tratamiento satisfactorio alguno, excepto la compresión. En lesiones grandes (si hay deterioro de la función de un órgano) habrá que recurrir a procedimientos quirúrgicos y coagulación intravascular. Pueden ser eficaces los glucocorticoides sistémicos en dosis altas, el interferón α y el propranolol.

Variantes

Hamartomas vasculares. Son lesiones venocapilares con afectación de partes profundas, hinchazón resultante o agrandamiento difuso de una extremidad. Pueden afectar el músculo esquelético y atrofiarlo. Entre los cambios cutáneos están la aparición de venas flexuosas y dilatadas y fístulas arteriovenosas.

Síndrome de Klippel-Trénaunay. Se trata de un CVM o una malformación CVL, que es una lesión de flujo lento. El crecimiento local excesivo de partes blandas y huesos ocasiona el agrandamiento de una extremidad. Entre los cambios cutáneos acompañantes están flebectasia, CM cutáneo similar al nevo flámeo (fig. 9-30), hipoplasia linfática y linfedema.

Hemangioma cavernoso azul. Se trata de un CVM que es doloroso de manera espontánea o al tacto. Es una zona de hinchazón comprimible, blanda y azulosa de la dermis y tejido subcutáneo. Su tamaño va de milíme-

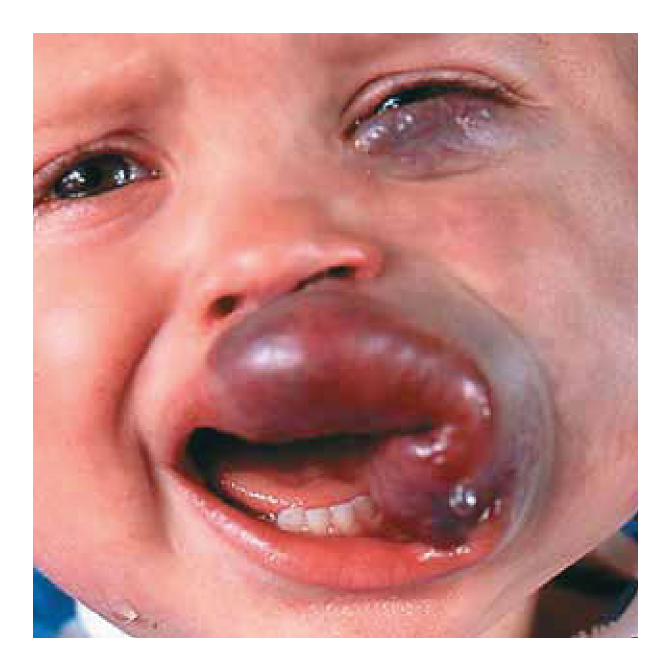


Figura 9-29. Malformación venocapilar en un lactante. Se advierte una prominencia hística de color rojo azuloso, blanda y comprimible que distorsiona el labio superior y el párpado inferior. Es una lesión de flujo lento, pero exige intervención terapéutica.

Figura 9-30. Malformación venocapilar. Mujer thai de 31 años de edad. Esta lesión similar al nevo flámeo se acompañó de flebectasia, linfedema y agrandamiento de la extremidad pélvica derecha (síndrome de Klippel-Trénaunay).





Figura 9-31. Hemangioma cavernoso azul. Malformación venocapilar que ocasiona dolor espontáneo y al tacto. Se identifican diversas pápulas y nódulos comprimibles de color azuloso-violáceo en el brazo.

tros a varios centímetros (fig. 9-31). A veces muestra hiperhidrosis localizada sobre las malformaciones CVM y aparece en el tronco y los brazos, y con frecuencia se multiplica. En el tubo digestivo pueden aparecer lesiones vasculares similares y ocasionar hemorragias.

Síndrome de Maffucci. Malformación venosa o venolinfática de flujo lento que aparece junto con encondromas y que se manifiesta con nódulos duros en dedos de manos o pies y como deformidades óseas. A veces surge condrosarcoma en estos pacientes.

Síndrome de Parkes Weber. Malformación arteriovenosa capilar de flujo rápido (CAVM, *capillary arteriovenous malformation*) o CM con hipertrofia de partes blandas y de esqueleto.

QUISTES Y SEUDOQUISTES DIVERSOS

Quiste epidermoide ICD-9: 706.2 ◦ ICD-10: L72.0



- El quiste epidermoide es el quiste más frecuente en la piel; proviene de la epidermis o del epitelio del folículo piloso y se forma por inclusión quística del epitelio dentro de la dermis, que se llena de queratina y restos con abundantes lípidos.
- Afecta a adultos jóvenes o de edad mediana y aparece en la cara, el cuello, la mitad superior del tronco y el escroto.
- La lesión, que suele ser solitaria pero que a veces es múltiple, consiste en un nódulo dérmico a subcutáneo, de 0.5 a 5 cm, que suele conectar con la superficie por medio de poros llenos de queratina (fig. 9-32).
- El quiste tiene una pared similar a la epidermis (epitelio pavimentoso estratificado, con una capa granulosa muy bien formada); el contenido del quiste es queratináceo, es decir, de color crema con una consistencia pastosa y olor de queso rancio. Las lesiones en escroto pueden calcificarse.
- La pared del quiste es relativamente delgada. Después de que se rompe, el contenido quístico irritante desencadena una reacción inflamatoria y con ello la lesión se agranda enormemente; en estos casos surge dolor muy intenso. Los quistes rotos suelen diagnosticarse de manera errónea como infectados y no rotos.
- *Sinónimos:* lobanillos, quiste sebáceo, quiste infundibular o epidérmico.



Figura 9-32. Quiste epidermoide. Nódulo redondeado intradérmico con un poro (que no siempre se advierte) del que puede salir material queratinoso caseoso al ser exprimido.

Quiste tricolémico ICD-9: 706.2 ◦ ICD-10: L72.0 □ ●

- El quiste tricolémico ocupa el segundo lugar en frecuencia entre los quistes cutáneos y aparece más a menudo en la etapa media de la vida, con más frecuencia en mujeres. En general es de índole familiar y se manifiesta por lo regular en la forma de lesiones múltiples.
- Son nódulos o protuberancias de 0.5 a 5 cm, abombados, firmes y lisos; no tienen el poro o punto central que se observa en los quistes epidermoides. No están conectados con la epidermis.
- Más del 90% aparece en la piel cabelluda, y el cabello suprayacente suele ser normal, aunque puede adelgazarse si el quiste es grande (fig. 9-33).
- En general, la pared del quiste es gruesa y es posible extraer intacto el contenido. La pared está hecha de epitelio estratificado, con una capa externa en empalizada que recuerda a la vaina de la raíz externa de los folículos pilosos. La capa externa está corrugada sin una capa granulosa.
- El quiste contiene queratina, que es muy densa y homogénea, y suele estar calcificada con hendiduras de colesterol. Si se rompe el quiste, puede inflamarse y causar mucho dolor.
- *Sinónimos:* quiste pilífero, o catágeno ístmico. Términos *arcaicos:* lobanillo, quiste sebáceo.

Quiste epidérmico de inclusión ICD-9: 706.2 ◦ ICD-10: L72.01 ◧ ●

- Después de la implantación traumática de la epidermis en la dermis, surge como consecuencia un quiste epidérmico de inclusión. La epidermis injertada en forma traumática prolifera en la dermis y se acumula queratina en el interior de la cavidad quística, rodeada de epitelio pavimentoso estratificado, con una capa granulosa muy bien formada.
- La lesión tiene el aspecto de un nódulo dérmico (fig. 9-34) y surge más a menudo en las palmas de las manos y las plantas de los pies, así como los dedos de la mano.
- Es necesaria la extirpación.
- *Sinónimo:* quiste epidermoide postraumático.



Figura 9-33. Quiste tricolémico. Nódulo abombado firme en la piel cabelluda. La presión inducida por el quiste ha ocasionado atrofia de los bulbos capilares, por lo que tiene un aspecto lampiño.



Figura 9-34. Quiste epidérmico de inclusión. Pequeño nódulo dérmico en la rodilla en el sitio de un desgarro.

Milio ICD-9: 706.2 ◦ ICD-10: L72.83 □ ●

- El milio es un quiste epidérmico hecho de queratina, de color blanco amarillento y superficial, de 1 a 2 mm de diámetro, que aparece en varios sitios, como en los párpados, los carrillos, la frente y en los folículos pilosebáceos (fig. 9-35A y B).
- Las lesiones aparecen a cualquier edad, incluso en lactantes.
- Los milios surgen *de novo*, en particular alrededor del ojo o junto con otras dermatosis, con ampollas o vesículas subepidérmicas (penfigoide, porfiria cutánea tardía, liquen plano ampolloso, epidermólisis ampollosa) (fig. 9-35C) y traumatismos de la piel (excoriaciones, quemaduras, dermoabrasión, radioterapia).
- La incisión y la expresión del contenido constituyen el método de tratamiento.







Figura 9-35. Milio. A) Pequeña pápula amarillenta o blanca gredosa en el carrillo; se le puede seccionar con un bisturí y de ella se expulsa un pequeño glóbulo de material cornificado. **B)** Lesión más grande en el párpado inferior de una mujer africana. **C)** Milios múltiples en el tronco de un niño con epidermólisis ampollosa distrófica hereditaria (Sección 6)

Quiste mixoide digital ICD-9: 727.41 ◦ ICD-10: M25.8




- Es un seudoquiste que aparece sobre la articulación interfalángica distal y la base de la uña del dedo de la mano (fig. 9-36A) o del pie, y a menudo acompaña a un nódulo de Heberden (osteofítico).
- La lesión aparece en personas de mayor edad, por lo común >60 años.
- Suele ser un quiste solitario, de consistencia de caucho, translúcido. De él puede manar un líquido viscoso, gelatinoso y transparente (fig. 9-36B).
- Cuando el quiste mixoide está sobre la matriz ungueal, surge distrofia de la lámina de la uña en forma de un surco de 1 a 2 mm que se extiende a todo lo largo (fig. 9.36A) (véase también fig. 34-13).
- Se han propuesto algunos métodos terapéuticos, como la extirpación quirúrgica, la incisión y el drenaje, la inyección de material esclerosante y también la de la suspensión con triamcinolona. Un método sencillo y muy eficaz es hacer una incisión pequeña, exprimir el contenido gelatinoso y colocar un vendaje compresivo firme sobre la lesión durante varias semanas.
- *Sinónimos:* quiste mucoso o sinovial, seudoquiste mixoide.





Figura 9-36. Quiste mixoide en dedos. A) El quiste dejó un surco de 3 a 4 mm en la lámina ungueal. **B)** El corte con un bisturí y la presión permitieron la expulsión de un líquido viscoso gelatinoso.

Neoplasias e hiperplasias benignas de diverso tipo

Queratosis seborreica ICD-9: 702.1 ∘ ICD-10: L82 □ ●

- La queratosis seborreica es la más común de las protuberancias epiteliales benignas.
- Estas lesiones, que son hereditarias, aparecen después de los 30 años y siguen presentándose durante toda la vida; su extensión varía desde unas cuantas lesiones dispersas hasta literalmente cientos de ellas en algunas personas muy ancianas.
- Las lesiones varían desde pápulas pequeñas apenas sobresalientes, hasta placas con una superficie verrugosa y de aspecto adherido.
- Las lesiones son benignas y no necesitan tratamiento, salvo por razones estéticas. A veces se irritan o traumatizan, y surge dolor y pérdida sanguínea. Es importante descartar carcinoma espinocelular.
- *Sinónimo:* verruga seborreica.

Epidemiología

Edad de inicio. Rara vez aparece antes de los 30 años.
Género. Es un trastorno un poco más frecuente y más extenso en varones.

Manifestaciones clínicas

La queratosis evoluciona en un lapso de meses a años, rara vez es pruriginosa y duele si se infecta en forma secundaria.
Lesiones cutáneas. Fase temprana. Comprende una pápula pequeña apenas elevada, de 1 a 3 mm, que después se transforma en una placa de mayor tamaño (figs. 9-37 y 9-38) con pigmento o sin él. La superficie tiene una consistencia grasosa y a menudo presenta, al observarla con una lupa, un moteado fino como la superficie de un dedal. **Forma tardía.** Se trata de una placa de superficie verrugosa y de aspecto "adherido" (fig. 9-39), "grasosa". El estudio con una lupa permite identificar quistes corniformes; con la dermoscopia siempre se identifican y son de índole diagnóstica. Su tamaño varía de 1 a 6 cm. Son nódulos planos o de color pardo, gris, negro o del color de la piel, redondos u ovales (figs. 9-38 y 9-39A, B).
Distribución. Lesión aislada o generalizada que abarca la cara, el tronco (fig. 9-40) y las extremidades superiores. En las mujeres muy a menudo aparece en la piel intertriginosa submamaria. En personas de piel oscura, las lesiones pequeñas negras y múltiples en la cara se denominan *dermatosis papulosa negra* (fig. 9-38). Si las lesiones son numerosas y apiñadas, pueden fusionarse.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. En este estudio se advierte proliferación de queratinocitos monomórficos (con papilomatosis notoria) y melanocitos, así como la formación de quistes queratinizados.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

El diagnóstico se establece con facilidad sobre bases clínicas.
"Máculas bronceadas". Las lesiones incipientes "planas" se pueden confundir con el lentigo solar o la queratosis actínica pigmentada diseminada (figs. 10-22 y 10-28).
Pápulas/placas verrugosas/negras/bronceadas/del color de la piel. Las lesiones pigmentadas más grandes se confunden con facilidad con carcinoma de células basales pigmentadas o melanoma maligno (fig. 9-39) (El dilema se resuelve sólo con biopsia o la dermoscopia puede ser útil); la verruga vulgar puede tener aspecto clínico similar, pero en ella aparecen capilares trombosados.

Evolución y pronóstico

Las lesiones aparecen con la edad; son benignas y no se malignizan.

Tratamiento

El electrocauterio con luz permite eliminar con facilidad la lesión en su totalidad; sin embargo, tal técnica impide la corroboración histopatológica del diagnóstico y debe realizarla sólo un experto en el diagnóstico. La criocirugía con nitrógeno líquido nebulizado es útil sólo en las lesiones planas y posiblemente con ella sea más frecuente la recidiva. La estrategia mejor es el raspado (*curetaje*) después de congelación leve con un crionebulizador, y también permite el estudio histopatológico de las muestras.



Figura 9-37. Queratosis seborreica solitaria. Placa plana, parda, queratósica en la región cigomática de una anciana. El diagnóstico diferencial comprende lentigo maligno y melanoma de lentigo maligno.



Figura 9-38. Queratosis seborreica (dermatosis papulosa negra). El trastorno se caracteriza por innumerables lesiones negras minúsculas que se agrandan hasta alcanzar más de 1 cm. Se ha observado en africanos y estadounidenses de raza negra, así como en personas del sudeste de Asia, con piel muy pigmentada.



Figura 9-39. Queratosis seborreica. A) Queratosis seborreicas pequeñas muy pigmentadas que tienen una superficie lisa y constituyen un problema para el diagnóstico diferencial: es necesario descartar el carcinoma pigmentado de células basales y el melanoma nodular. **B)** Grandes queratosis seborreicas que parecen estar "adheridas" y pueden ser muy oscuras e irregulares. Ante su gran número, no constituyen un problema diagnóstico. Como se muestra aquí, pueden ocasionar desfiguración.



Figura 9-40. Queratosis seborreicas múltiples. Múltiples pápulas y nódulos verrugosos de color pardo en el dorso, con una consistencia "grasosa" y que parecen estar "adheridos". En esta imagen se observa también la evolución de las lesiones que van de pápulas o placas pequeñísimas moderadamente bronceadas a lesiones nodulares de mayor tamaño y más oscuras con una superficie verrugosa. Casi todas las lesiones del dorso de este anciano fueron queratosis seborreicas; lo que tienen en común es que dan la impresión de que pueden desprenderse con facilidad, que de hecho así es.

Nevo de Becker (BN) ICD-9: 216 ◦ ICD-10: M8720/0 ■ ●

- Es una lesión clínica característica y asintomática que en realidad es un hamartoma pigmentado, es decir, una anomalía del desarrollo que comprende cambios de pigmentación, proliferación capilar y una superficie verrugosa lisa un poco elevada (fig. 9-41).
- Afecta en su mayor parte a varones y a personas de todas las razas. No aparece en el nacimiento, pero se manifiesta antes de los 15 años de vida y en ocasiones después de esa edad.
- La lesión predominantemente es una mancha, pero con una superficie verrugosa papulosa muy similar a la acantosis nigricans; tiene color pardo claro y una distribución geográfica con bordes muy bien definidos (fig. 9-41A).
- Los sitios en que aparece más a menudo son los hombros y el dorso. Después de que aparece la pigmentación hay hipertricosis y se sitúa en las zonas pigmentadas (fig. 9-41B). La mayor cantidad de pigmento guarda relación con el aumento de la cantidad de melanina en las células basales y no con el mayor número de melanocitos.
- Se diferencia de un nevo melanocítico congénito hipertricótico porque BN por lo común no está presente en el nacimiento, y de las manchas de café con leche porque éstas no tienen crecimiento capilar.
- La lesión se extiende durante uno o dos años para permanecer estable y sólo en raras ocasiones disminuye su color.
- Muy pocas veces hay hipoplasia de estructuras subyacentes, por ejemplo, acortamiento del brazo o menor desarrollo mamario en las zonas debajo de la lesión.
- Tratamiento: la hipertricosis es causa de preocupación en algunas personas porque la consideran un problema estético.

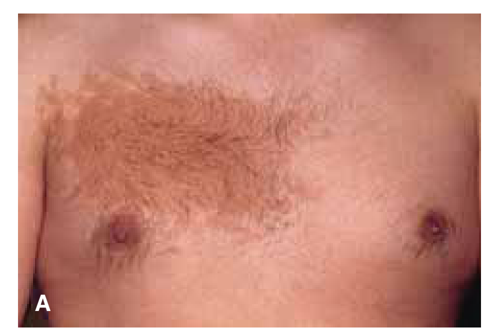




Figura 9-41. Nevos A y B de Becker. A) Placa un poco elevada de color bronceado claro con borde muy bien definido e irregular, así como hipertricosis leve en el tórax de un varón de 16 años. **B)** En este caso de nevo de Becker, la hipertricosis masiva oculta la placa de fondo de color bronceado.

Tricoepitelioma ICD-9: M8100/0 ICD-10: D23



- Los tricoepiteliomas son tumores benignos de apéndices cutáneos con diferenciación del bulbo piloso.
- Las lesiones aparecen en la cara durante la pubertad (fig. 9-42) y con menor frecuencia en la piel cabelluda, el cuello y la mitad superior del tronco.
- Las lesiones pueden ser unas cuantas pápulas del color de la piel o rosas y pequeñas, que aumentan poco a poco en número y que a veces se confunden con el carcinoma de células basales (fig. 9-42A).
- Los tricoepiteliomas también son solitarios aunque en ocasiones son nodulares (fig. 9-42B), o su aspecto es de placas mal definidas similares al carcinoma de células basales esclerosante.





Figura 9-42. Tricoepiteliomas. A) Múltiples pápulas pequeñas, lisas, muy bien definidas que tienen el aspecto de carcinoma de células basales. **B)** Tricoepitelioma de tipo solitario. Tumor nodular de labio superior, que puede confundirse con el carcinoma de células basales o espinocelular.

Siringoma ICD-9: 216.0-216.9 ◦ ICD-10: D23-M8407/0 ■ ◐

- Los siringomas son adenomas benignos de los conductos ecrinos; son pápulas firmes, amarillentas o del color de la piel, de 1 a 2 mm de diámetro, que aparecen más bien en mujeres a partir de la pubertad; pueden tener distribución familiar.
- Los siringomas a menudo son múltiples y no solitarios y aparecen con más frecuencia en la zona periorbitaria inferior, por lo regular de manera simétrica, pero también en los párpados (fig. 9-43) y en la cara, las axilas, el ombligo, la mitad superior del tórax y la vulva.
- Las lesiones tienen un patrón histológico específico: muchos conductos finos de la dermis con colas que parecen "comas" y el aspecto de "renacuajos".
- Las lesiones pueden desfigurar la zona en que están, y muchas personas desean que se les extirpe, lo cual se realiza fácilmente con electrocirugía.



Figura 9-43. Siringomas. Erupción simétrica de 1 a 2 mm, de pápulas lisas del color de la piel en los párpados superior e inferior.

Hiperplasia sebácea ICD-9: 706.9

□ ●

- Es una lesión muy frecuente en ancianos y a veces se le confunde con pequeños carcinomas de células basales. También afecta a personas que han recibido un trasplante de un órgano sólido y que son tratadas con ciclosporina. Miden 1 a 3 mm de diámetro y tienen tanto telangiectasias como umbilicación central (fig. 9-44).
- Dos características distinguen a la hiperplasia sebácea del carcinoma de células basales nodular: 1) la primera al palparla es blanda, y no es firme como la segunda 2) con la compresión lateral firme es posible expulsar un pequeño glóbulo de sebo en la zona baja de la porción umbilicada de la lesión.
- La hiperplasia sebácea se puede destruir con electrocauterio con luz.



Figura 9-44. Hiperplasia sebácea. Pápulas lisas de 1 a 4 mm en el carrillo de un varón de 65 años de edad. Parece un pequeño carcinoma de células basales, pero tiene una umbilicación central.

Nevo sebáceo ICD-9: 216.3

■ ◐

- Malformación congénita de diferenciación sebácea que se manifiesta en la piel cabelluda o en raras ocasiones en la cara (fig. 9-45).
- Placa de 1 a 2 cm, elevada, delgada, a veces de mayor tamaño, de color naranja característico y una superficie en empedrado o verrugosa.
- Cabe esperar que cerca del 10% de los pacientes terminen por mostrar carcinoma de células basales en la lesión.
- Se recomienda la extirpación cerca de la pubertad por razones estéticas y para evitar la aparición del carcinoma de células basales.
- *Sinónimo*: nevo organoide.

Nevo epidérmico ICD-9: 216

■ ● → ◐

- Trastorno propio del desarrollo (hamartomatoso) caracterizado por hiperplasia de estructuras epidérmicas (epidermis y anexos). No se identifican nevocitos nevomelanocíticos.
- En general están presentes desde el nacimiento, pero también aparecen en la lactancia y en raras ocasiones en la pubertad. Todos los nevos epidérmicos de la cabeza y el cuello están presentes desde el nacimiento.
- Variantes: el *nevo epidérmico verrugoso* puede ser localizado o múltiple. Las lesiones tienen el color de la piel, pardo o pardo grisáceo (fig. 9-46) y están compuestas de pápulas verrugosas apiñadas y circunscritas; a menudo tienen una disposición lineal (particularmente en la pierna) o aparecen siguiendo las líneas de Blaschko del tronco. La extirpación es el mejor tratamiento, si es posible.
- Si las lesiones son extensas reciben el nombre de *nevo epidérmico sistematizado*, y cuando se sitúan en la mitad del cuerpo se denominan *nevus unius lateris.*
- Las lesiones lineales presentan eritema, descamación y costras y en estos casos reciben el nombre de *nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal* (ILVEN). Las lesiones poco a poco se agrandan y se estabilizan en la adolescencia.
- Se conoce también un *nevo epidérmico verrugoso lineal no inflamatorio* (NILVEN).
- Los nevos epidérmicos extensos (*síndrome de nevo epidérmico*) pueden ser una alteración de múltiples órganos y sistemas y aparecer junto con anomalías del desarrollo (quistes e hiperplasia de huesos, escoliosis, espina bífida, cifosis), raquitismo resistente a vitamina D y problemas neurológicos (retraso mental, convulsiones, atrofia corticocerebral e hidrocefalia). En estos pacientes se necesita la exploración completa que incluya los ojos (en busca de cataratas e hipoplasia del nervio óptico) y estudios del corazón para descartar aneurismas o un conducto arterioso persistente.



Figura 9-45. Nevo sebáceo. En este lactante, se advirtió una placa elevada de color naranja y superficie en "empedrado". La lesión es lampiña en la piel cabelluda.



Figura 9-46. Nevo epidérmico. Placa irregular grisácea con una superficie verrugosa en la oreja que sigue su trayecto lineal hasta el cuello.

Neoplasias e hiperplasias dérmicas y subcutáneas benignas

Lipoma ICD-9: 214 ◦ ICD-10: D17-M8850/0 □ ●

- Los lipomas son malformaciones subcutáneas benignas solas o múltiples que se identifican con facilidad porque son blandas, redondeadas o lobuladas y se desplazan contra la piel que las cubre (fig. 9-47).
- Muchos lipomas son pequeños, pero también pueden crecer >6 cm.
- Aparecen de manera predominante en el cuello, el tronco y las extremidades (fig. 9-47), pero pueden hacerlo en cualquier sitio del cuerpo.
- Los lipomas están compuestos de adipocitos que tienen la misma morfología que las células grasas normales dentro de una trama de tejido conjuntivo. Los angiolipomas poseen un componente vascular y pueden doler en temperaturas ambiente frías y con la compresión.
- Los angiolipomas a menudo obligan a extirparlos, en tanto que otros lipomas deben extirparse sólo si se consideran antiestéticos. También se puede realizar la liposucción si los lipomas son blandos y, por lo tanto, sólo tienen un pequeño componente de tejido conjuntivo.
- El *síndrome de lipoma familiar*, un rasgo dominante autosómico que aparece en los comienzos de la vida adulta, consiste en cientos de lesiones no dolorosas de crecimiento lento.
- *Adipositas dolorosa* o *enfermedad de Dercum* afecta a mujeres en la etapa media de la vida; incluye múltiples depósitos grasos dolorosos, no circunscritos sino difusos.
- La *lipomatosis simétrica benigna*, que afecta a varones de mediana edad, consiste en un gran número de lipomas grandes, no dolorosos, coalescentes, poco circunscritos, situados más bien en el tronco y extremidades superiores; se fusionan en el cuello y pueden generar una imagen de “collera de caballo”.





Figura 9-47. Linfoma. A) Protuberancias redondas blandas y bien definidas en la hipodermis, que se desplazan contra la piel suprayacente y las estructuras subyacentes en un varón de 56 años. En dicho paciente las lesiones fueron simétricas y también aparecieron en el tronco y las extremidades superiores. **B)** Lipoma solitario en el antebrazo de un paciente de 50 años.

Dermatofibroma ICD-9: 216 ∘ ICD-10: D23-M8832/0 ☐ ●

- El dermatofibroma es un nódulo muy frecuente a manera de "botón" que aparece a menudo en las extremidades.
- La importancia proviene de la imagen estética o que a veces se le confunde con otras lesiones como el melanoma maligno cuando es pigmentado.
- Se considera que representa una reacción histiocítica tardía a la picadura de un artrópodo.
- Nódulo asintomático (fig. 9-48), de 3 a 10 mm de diámetro, abombado, pero a veces también deprimido por debajo del nivel de la piel vecina. Su superficie puede ser opaca, brillosa o exfoliativa. Es firme y de color variable (del color de la piel, rosa) (fig. 9-48A), pardo o chocolate oscuro (fig. 9-48B); sus bordes son poco precisos. La compresión lateral genera el llamado signo del "hoyuelo" (fig. 9-48C).
- En contadas ocasiones duele a la palpación.
- Surge poco a poco en el curso de meses y persiste sin que aumente su tamaño durante años y, a veces, presenta regresión espontánea.
- No se necesita tratamiento. La extirpación ocasiona una cicatriz. A veces hay que repetir la criocirugía con un aplicador de algodón, con lo cual se obtiene una cicatriz estéticamente más aceptable.
- *Sinónimos:* histiocitoma solitario, hemangioma esclerosante.







Figura 9-48. Dermatofibroma. A) Nódulo un poco eritematoso y bronceado, abombado, con una consistencia firme similar a un botón. **B)** Esta lesión está pigmentada. Se confunde a veces con el nevo azul e incluso con el melanoma nodular. El pigmento es melanina y hemosiderina. **C)** Signo del "hoyuelo". Surge una depresión de la lesión cuando se le comprime entre dos dedos.

Cicatrices hipertróficas y queloides ICD-9:701.4 ◦ ICD-10: L91.0  

- Las cicatrices hipertróficas y los queloides son tejidos fibrosos reparativos y profusos después de una lesión cutánea.
- La *cicatriz hipertrófica* se circunscribe al sitio de la lesión original.
- Sin embargo, un *queloide* se extiende más allá del sitio original, a menudo por medio de extensiones a manera de garras.
- La malformación puede ser antiestética e impone problemas graves al paciente si es grande y está en el oído o la cara o sobre alguna articulación.

Epidemiología y etiología

Edad de inicio. El tercer decenio, pero puede aparecer a cualquier edad.
Género. Incidencia igual en varones y mujeres.
Raza. Son mucho más comunes en personas de raza negra y en individuos que tienen grupo sanguíneo A.
Etiología. Se desconoce el origen. Por lo común aparecen después de una lesión de la piel como una cicatriz operatoria, desgarros, abrasión, criocirugía y electrocoagulación, así como vacunación, acné y otros factores. *El queloide puede aparecer de manera espontánea sin el antecedente de lesión* y *por lo común lo hace en la zona preesternal.*

Manifestaciones clínicas

Síntomas cutáneos. El trastorno por lo regular es asintomático, aunque puede ser pruriginoso o doloroso si se le toca.
Lesiones de la piel. Incluyen pápulas que a veces asumen la forma de nódulos (fig. 9-49) y grandes lesiones tuberosas. Muy a menudo tienen el color de la piel normal, pero pueden ser de tono rojo vivo o azuloso. Su disposición puede ser lineal después de un traumatismo o una lesión quirúrgica (fig. 9-49A), ovales o redondas (fig. 9-49B). Las cicatrices hipertróficas tienden a mostrar engrosamiento y se circunscriben, más o menos, al sitio de la lesión original (fig. 9-49). Sin embargo, los queloides pueden ser nodulares (fig. 9-50) o extenderse a manera de garras más allá de la lesión original (fig. 9-51A). Son duros al tacto, pueden ser hipersensibles o tener superficie lisa. Los queloides espontáneos aparecen *de novo* sin el antecedente de traumatismo o cirugía y por lo regular lo hacen en el tórax (fig. 9-51B).
Distribución. Lóbulos de orejas, hombros, mitad superior del dorso y el tórax.

Datos de laboratorio

Dermopatología. Cicatriz hipertrófica. Se advierten como "espirales" de tejido fibroso joven y fibroblastos sin orden alguno.
Queloides. Muestran características de la cicatriz hipertrófica con signos adicionales como bandas de colágeno acelular, eosinófilo y grueso.

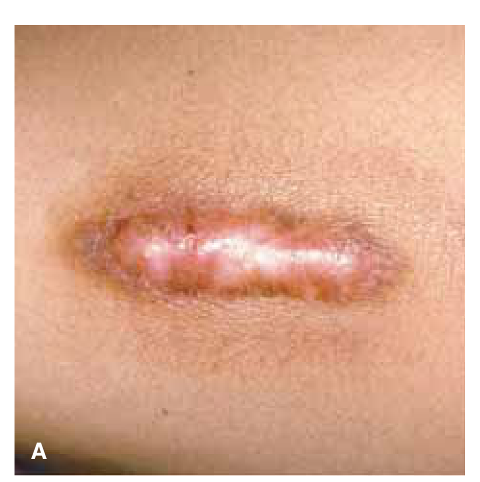




Figura 9-49. Cicatriz hipertrófica. A) Cicatriz amplia elevada que apareció en el sitio de una incisión quirúrgica, con vasos telangiectásicos y epidermis atrófica brillosa. **B)** Múltiples cicatrices hipertróficas en el tórax de un varón de 22 años con antecedente de acné quístico grave.



Figura 9-50. Queloides. Nódulos irregulares bien definidos y muy duros a la palpación, en la región auricular y en el carrillo de un varón de 30 años. Las lesiones en el lóbulo de la oreja aparecieron después de su perforación, y la lesión de la región mandibular, después de seccionar un quiste inflamado.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

El diagnóstico es clínico; la biopsia no está justificada, salvo que exista alguna duda, porque puede inducir nuevas cicatrices hipertróficas. Las entidades por incluir en el diagnóstico diferencial son: dermatofibroma, dermatofibrosarcoma protuberans, tumor desmoide, cicatriz con sarcoidosis y granuloma de cuerpo extraño.

Evolución y pronóstico

Las cicatrices hipertróficas tienden a mostrar regresión y con el tiempo se aplanan y son más blandas. Sin embargo, los queloides persisten y se expanden durante décadas.

Tratamiento

El tratamiento constituye un problema delicado porque ninguno es totalmente eficaz.

Glucocorticoides intralesionales. La inyección intralesional de triamcinolona (10 a 20 mg/ml) cada mes puede aplacar el prurito y la hipersensibilidad de la lesión y también disminuir el volumen y aplanarla. Actúa con bastante eficacia en las pequeñas cicatrices hipertróficas, pero no tanto en los queloides.

Extirpación quirúrgica. Las lesiones extirpadas quirúrgicamente suelen reaparecer y ser de mayor tamaño que la original. Es beneficiosa la extirpación con radioterapia posoperatoria inmediata.

Crema de silicona y capa de gel de silicona. Se ha informado que son beneficiosos en queloides y son procedimientos indoloros no penetrantes. En la experiencia de los autores no son muy eficaces.

Prevención. Es importante aconsejar a toda persona predispuesta a presentar cicatrices hipertróficas y queloides que no emprendan métodos estéticos como la perforación del lóbulo de la oreja. Las cicatrices después de quemadura tienden a mostrar hipertrofia. Se pueden prevenir por medio de dispositivos compresivos.





Figura 9-51. Queloides. A) Queloide después de quemadura profunda. Se advierten extensiones semicilíndricas y a manera de garra del queloide en la piel normal. **B)** Queloides espontáneos que surgieron sin causa evidente en el tórax de un joven de 19 años.

Fibromatosis digital infantil ICD-9: 757.3 ∘ ICD-10: M72 ■ ●

- Forma rara de fibromatosis juvenil superficial.
- Se manifiesta como un nódulo firme asintomático de color carne o rosa en dedos de manos y pies (fig. 9-52).
- Aparece en el primer año de vida y con menor frecuencia en la niñez.
- En la imagen histológica se advierten haces entrelazados de miofibroblastos con inclusiones eosinófilas.
- Trastorno benigno; rara vez hay regresión espontánea y el tratamiento es quirúrgico.
- *Sinónimo:* tumor de Rye.



Figura 9-52. Fibromatosis digital infantil. Nódulo rosa perfectamente definido en el dedo de un lactante. Por lo regular aparecen en el tercero y el quinto dedo. En este caso, el tumor apareció en el segundo dedo.

Acrocordón ICD-9: 701.9 ◦ ICD-10: L91.8 □ ●

- El acrocordón es un papiloma (pólipo) muy frecuente, blando, pedunculado, redondo u oval, del color de la piel o bronceado o pardo (fig. 9-53). Por lo regular muestra constricción en su base y su tamaño varía de >1 mm hasta 10 mm. Aparece en personas de mediana edad y ancianos.
- Entre los signos histológicos están adelgazamiento de la epidermis y estroma del tejido fibroso laxo.
- Por lo común es asintomático, pero a veces duele al tacto después de traumatismo o torsión, y puede mostrar costras o hemorragias.
- El acrocordón es más común en mujeres y en sujetos obesos, y más a menudo aparece en zonas intertriginosas (axilas, zona inframamaria, ingle, así como en el cuello y los párpados).
- Aparece en la acantosis nigricans y en el síndrome metabólico.
- El acrocordón se confunde a veces con la queratosis seborreica pedunculada, con el nevo melanocítico dérmico o compuesto, el neurofibroma solitario o el molusco contagioso.
- Las lesiones tienden a agrandarse y a aumentar en número con el paso del tiempo, en particular durante el embarazo. Después de la torsión espontánea sucede a veces autoamputación.
- El tratamiento se logra con el recorte simple con tijeras, la electrodesecación o la criocirugía.
- *Sinónimos*: papiloma cutáneo o fibroma blando.



Figura 9-53. Acrocordones. Papilomas pedunculados blandos del color de la piel y bronceados. Son muy frecuentes en ancianos obesos y son las lesiones obligadas en la acantosis nigricans, como el caso de este paciente.

SECCIÓN 10

Fotosensibilidad, trastornos fotoinducidos y alteraciones por radiación ionizante



Reacciones cutáneas a la luz solar ICD-9: 692.70 ◦ ICD-10: L56.8

El término *fotosensibilidad* describe una respuesta anormal a la luz solar. Para que haya reacciones de fotosensibilidad cutánea, las moléculas de la piel necesitan absorber energía fotónica. La energía se dispersa de modo inocuo o desencadena reacciones químicas que culminan en enfermedad clínica. Las moléculas absorbidas pueden ser: 1) agentes exógenos aplicados en forma tópica o administrados por vía sistémica; 2) moléculas endógenas que por lo común están en la piel y que son producto de un metabolismo anormal, o 3) combinación de las moléculas exógenas y endógenas que adquieren propiedades antigénicas y, por lo tanto, inducen una reacción inmunitaria impulsada por la fotorradiación. Los *trastornos por fotosensibilidad aparecen sólo en regiones corporales expuestas a los rayos del sol* (fig. 10-1).

Fotosensibilidad aguda; tres tipos:

1. Respuesta de tipo *eritema solar* con cambios cutáneos que remedan una quemadura habitual, como ocurre en las reacciones fototóxicas a fármacos o fitofotodermatitis (PPD, *phytophotodermatitis*).
2. Una respuesta *eruptiva* con máculas, pápulas o placas, como ocurre en la dermatitis eccematosa; por naturaleza son fotoalérgicas.
3. Respuestas *urticarianas* que son típicas de la urticaria solar, pero también pueden surgir lesiones de este tipo en la porfiria eritropoyética.

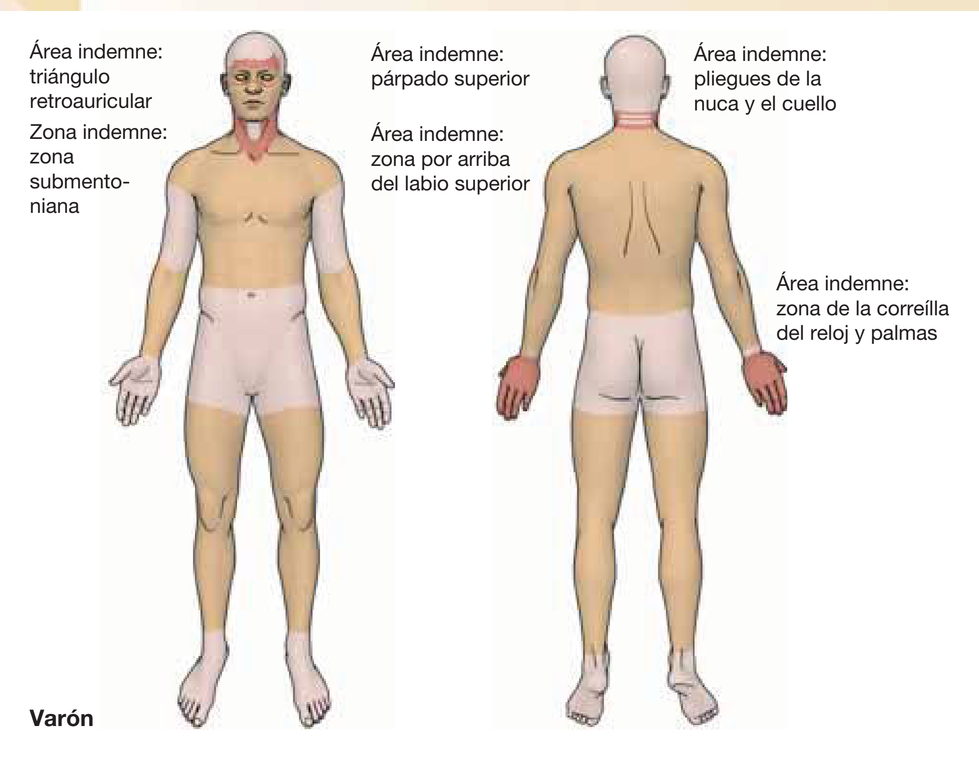
Fotosensibilidad crónica: las exposiciones prolongadas y reiteradas a la luz solar ocasionan, con el paso de los días, cambios polimórficos de la piel que han recibido el nombre de *dermatoheliosis* (DHe) o fotoenvejecimiento. En el cuadro 10-1 se incluye una clasificación de las reacciones cutáneas a la luz solar.

Aspectos básicos de la fotomedicina clínica

El segmento ultravioleta (UV) del espectro solar es el principal causante de la patología cutánea inducida por la luz solar. La radiación ultravioleta (UVR, *ultraviolet radiation*) se divide en dos tipos principales: UVB (290 a 320 nm) que es "espectro del eritema solar", y UVA (320 a 400 nm) subdividido en UVA-1 (340 a 400 nm) y UVA-2 (320 a 340 nm). La unidad cuantitativa de la quemadura solar es la *dosis mínima de eritema* (MED, *minimum erythema dose)*, que es la exposición mínima a UV que ocasiona un eritema 24 h después de una sola exposición. El eritema de UVB aparece en un lapso de 6 a 24 h y desaparece en 72 a 120 h. El eritema por UVA surge en 4 a 16 h y desaparece en un lapso de 48 a 120 h.

Variaciones de la reactividad solar en personas normales: fototipos de Fitzpatrick de piel (cuadro 10-2). El eritema solar aparece más bien en personas que tienen piel blanca pálida o blanca, y poca capacidad para desarrollar hiperpigmentación melanínica inducible (bronceado) después de exposición a UVR. El color básico de la piel es blanco, moreno y negro. No todas las personas con piel blanca tienen la misma capacidad de broncearse, y es en este hecho en el que se basa principalmente la clasificación de sujetos de raza "blanca" en *cuatro fototipos* (SPT, *skin phototypes*). Los SPT se basan en el color básico de la piel y en el *cálculo de la propia persona* de la quemadura solar y del bronceado (cuadro 10-2).

Las personas SPT I por lo común tienen piel blanca pálida, cabello rubio o rojizo y ojos azules, pero su ca-



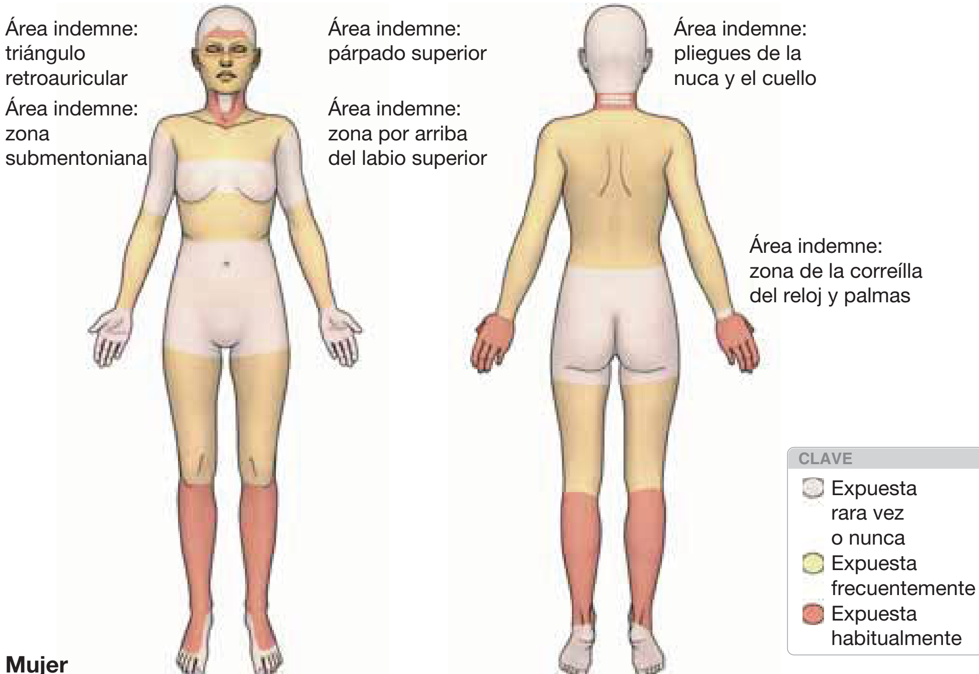


Figura 10-1. Distribución de las áreas de trastorno por fotosensibilidad a la luz solar.

CUADRO 10-1 CLASIFICACIÓN SIMPLIFICADA DE LAS REACCIONES CUTÁNEAS A LA LUZ SOLAR

Fototoxicidad
- Eritema (quemadura) solar
- Cuadro inducido por fármacos/sustancias químicas
- Fitofotodermatitis (reacción inducida por plantas)

Fotoalergia
- Reacción inducida por fármacos/sustancias químicas
- Dermatitis actínica crónica
- Urticaria solar

Idiopáticas
- Erupción actínica polimórfica
- Prurigo actínico[a]
- *Hidroa vacciniforme*[a]

Metabólicas y nutricionales
- Porfiria cutánea tardía
- Porfiria variada
- Protoporfiria eritropoyética
- Pelagra

Fotodermatosis por deficiencia de DNA
- Xeroderma pigmentosa[a]
- Otros síndromes raros[a]

Dermatosis fotoexacerbadas

Fotodaño crónico
- Dermatoheliosis (fotoenvejecimiento)
- Lentigo solar
- Queratosis actínica
- Cáncer de piel[b]

[a] Trastornos que no se abordan en detalle. Se refiere al lector al trabajo de Goldsmith LA et al (eds). *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine,* 8th ed. New York, NY: McGraw-Hill: 2012.
[b] Para obtener datos del cáncer de piel véanse las secciones 11 y 12.

CUADRO 10-2 CLASIFICACIÓN DE LOS PROTOTIPOS CUTÁNEOS DE FITZPATRICK (SPT)

SPT	Color básico de la piel	Respuesta a la exposición solar
I	Blanca pálida	Se queman con facilidad, no se broncean
II	Blanca	Se queman con facilidad y se broncean con dificultad
III	Blanca	Se pueden quemar al principio, pero se broncean con facilidad
IV	Morena clara/ color aceituna	Casi no se queman y se broncean con facilidad
V	Morena	Por lo común no se queman y se broncean con facilidad
VI	Negra	No se queman y sólo se intensifica su color

bello puede ser castaño oscuro y sus ojos también. Después de exposición breve, las personas con SPT I fácilmente presentan quemadura solar y no bronceado. Las personas STP II sufren quemaduras solares con facilidad, pero es *muy difícil que se bronceen*, en tanto que las personas STP III pueden tener alguna quemadura solar con exposición breve, pero presentan bronceado intenso. Las personas STP IV se broncean fácilmente y no presentan quemadura solar con las exposiciones breves. Las que tienen un color moreno natural de piel se denominan STP V, y las de piel negra, STP VI. Es importante destacar que la quemadura solar depende de la cantidad de energía UVR absorbida. En consecuencia, si la exposición al sol es excesiva, incluso una persona STP VI sufrirá una quemadura solar.

Daño solar agudo (eritema solar)
ICD-9: 692.71 ∘ ICD-10: L55

□ ◐

- El eritema solar (quemadura solar) es una respuesta inflamatoria aguda, tardía y transitoria de la piel normal después de exponerse a la radiación ultravioleta solar o fuentes artificiales.
- Por naturaleza es una reacción fototóxica.
- La quemadura solar se caracteriza por eritema (fig. 10-2) y, en casos graves, por vesículas, ampollas, dolor al tacto y dolor espontáneo.

Epidemiología

El eritema solar (quemadura solar) depende de la cantidad de energía de la radiación ultravioleta que recibe la persona y de la susceptibilidad que tiene hacia ella (SPT, *susceptibility of the individual*); por tal razón, surgirá más a menudo en horas del mediodía, en sitios de menor latitud y mayor altitud y cuando hay menor SPT. Por esa razón, el entorno "ideal" para que se produzca la dermatitis actínica sería una persona con SPT I (la máxima susceptibilidad) en el monte Kenya (gran altura y cerca del ecuador), al mediodía (en que la emisión de UVR alcanza su máximo). Sin duda, la dermatitis actínica puede aparecer en cualquier latitud, pero la probabilidad de que así ocurra disminuye conforme aumente la distancia desde el ecuador.



Figura 10-2. Quemadura solar aguda. Eritema con dolor espontáneo o al tacto, de color brillante, con edema leve en la zona superior del dorso y muy bien delimitado entre las zonas blancas protegidas y las expuestas a la luz solar.

Patogénesis

No se han identificado las moléculas que absorben luz ultravioleta en el eritema actínico por esa forma de energía, pero el hecho desencadenante pudiera ser el daño al DNA. Los mediadores que causan dicho signo incluyen la histamina, en el caso de las radiaciones A y B ultravioletas. En el eritema por UVB, otros mediadores incluyen TNF-α, serotonina, prostaglandinas, óxido nítrico, enzimas lisosómicas y cininas. Es posible detectar TNF-α incluso una hora después de la exposición.

Manifestaciones clínicas

Síntomas cutáneos. El comienzo del cuadro depende de la intensidad de la exposición. El prurito puede ser intenso incluso en el eritema leve; en la forma aguda y grave hay dolor espontáneo y a la palpación.
Síntomas sistémicos. Algunas personas de las clases SPT I y SPT II terminan por mostrar cefalea y malestar general incluso después de exposiciones breves. En los casos graves el paciente queda en una situación "tóxica" y presenta fiebre, debilidad, laxitud y aceleración del pulso.
Lesiones de la piel. Se observa eritema vivo, coalescente, siempre limitado a las áreas expuestas al sol y, por lo tanto, perfectamente circunscrito al borde entre la piel expuesta y la cubierta (fig. 10-2). Aparece después de 6 h y alcanza su máximo después de 24 h. Surgen edema, vesículas e incluso ampollas; siempre es uniforme el eritema y no la erupción, como ocurre en casi todas las reacciones fotoalérgicas. Conforme disminuye de intensidad el edema y el eritema, se secan las vesículas y las ampollas hasta presentar costras que terminan por desprenderse.
Distribución. El eritema solar se circunscribe estrictamente a las zonas de exposición; puede aparecer incluso en zonas cubiertas de vestido, según el grado de transmisión de rayos ultravioleta a través de la tela, el nivel de exposición y el SPT de la persona.
Membranas mucosas. El eritema solar es frecuente en el borde bermellón de los labios y aparece en la lengua de montañistas que respiran por la boca y al final tienen la boca seca.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Se identifican células de "eritema solar" en la epidermis (queratinocitos apoptóticos); hay exocitosis de linfocitos, vacuolación de melanocitos y células de Langerhans. *Dermis:* se identifica turgencia de células endoteliales en vasos superficiales.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

En este renglón son importantes el antecedente de la exposición a UVR y los sitios de reacción en las zonas al descubierto. *Eritema fototóxico:* antecedente de contacto con fármacos que inducen el eritema fototóxico. El *lupus eritematoso sistémico* origina un eritema similar al de tipo actínico. La *protoporfiria eritropoyética* (EPP, *erythropoietic protoporphyria*) causa eritema, vesículas, edema y púrpura.

Evolución y pronóstico

El eritema solar, a diferencia de las quemaduras por calor, no se clasifica por su profundidad, es decir, de primero, segundo y tercer grado, porque no surgen quemaduras de tercer grado después de la aplicación de rayos ultravioletas, es decir, no queda cicatriz. Una reacción permanente por eritema intenso por UV es la despigmentación "moteada", y quizá proviene de la destrucción de los melanocitos y los lentigos solares eruptivos (fig. 10-23).

Tratamiento

Prevención. Las personas con fototipos I o II deben abstenerse a toda costa de los baños de sol, en especial entre las 11.00 y las 14.00 horas. Ropas: es necesario usar telas que bloqueen el paso de los rayos UV. Se cuenta con innumerables filtros químicos muy eficaces para aplicación local (filtros solares), en loción, gel y crema.

Tópico. Compresas frías húmedas y glucocorticoides tópicos.

Productos de acción sistémica. Ácido acetilsalicílico, indometacina y antiinflamatorios no esteroideos.

Eritema intenso. Se necesitará reposo absoluto; si es muy grave, el individuo tóxico puede necesitar hospitalización para iniciar administración de líquidos y profilaxia de infecciones.

Fotosensibilidad inducida por fármacos/sustancias químicas
ICD-9: 692.79 ◦ ICD-10: L56.0

- Surgen por interacción de la luz ultravioleta con sustancias químicas o fármacos en el interior de la piel.
- Se identifican dos mecanismos: *reacciones fototóxicas*, que son fenómenos fotoquímicos, y *reacciones fotoalérgicas,* en la que se forma un fotoalergeno que desencadena una respuesta inmunitaria y que se manifiesta en la piel en la forma de una reacción inmunitaria de tipo IV.
- La diferencia entre las erupciones fototóxica y fotoalérgica es que la primera se manifiesta en la forma de una dermatitis irritativa por contacto (tóxica) o eritema solar, y la segunda lo hace a la manera de una dermatitis eccematosa alérgica de contacto (cuadro 10-3).

CUADRO 10-3 CARACTERÍSTICAS DE LA FOTOTOXICIDAD Y LA FOTOALERGIA

	Fototoxicidad	Fotoalergia
Cuadro clínico inicial	Reacción de la quemadura solar: eritema, edema, vesículas y ampollas ardorosas con sensación de escozor; a menudo se resuelve, pero deja hiperpigmentación	Lesiones eccematosas, pápulas, vesículas, escamas, costras por lo común pruriginosas
Estructura histológica	Queratinocitos apoptóticos, infiltración escasa de la dermis por linfocitos, macrófagos y neutrófilos	Dermatitis espongiótica densa con infiltrados linfohistiocíticos en la dermis
Fisiopatología	Lesión hística directa	Respuesta de hipersensibilidad tardía tipo IV
Aparición después de la primera exposición	Sí	No
Comienzo de la erupción después de la exposición	Minutos a horas	24-48 h
Dosis de agentes necesarios para que surja la erupción	Grande	Pequeña
Reactividad cruzada con otros agentes	Rara	Frecuente
Diagnóstico	Bases clínicas + fotovaloraciones	Bases clínicas + fotovaloraciones + pruebas con fotoparches

Adaptado con autorización de Lim HM. Abnormal responses to ultraviolet radiation: photosensitivity induced by exogenous agents. En: Goldsmith LA et al, eds. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. 8th ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2012.

Fotosensibilidad fototóxica inducida por fármacos/ sustancias químicas ICD-9: 692.79 ◦ ICD-10: L56.0

- Es una reacción adversa de la piel que aparece como consecuencia de la exposición simultánea a algunos fármacos (orales, inyectados o aplicados en forma tópica) y a UVR o luz visible, o a sustancias químicas que pueden ser terapéuticas, cosméticas, industriales o agrícolas.
- Se conocen dos tipos de reacción: 1) dermatitis fototóxica sistémica que afecta a individuos expuestos en forma sistemática a un agente fotosensibilizante (fármaco) y luego a UVR, y 2) dermatitis fototóxica local que afecta a sujetos expuestos en forma tópica al agente fotosensibilizante y luego a UVR.
- Los dos cuadros son respuestas exageradas a las quemaduras solares (eritema, edema, vesículas, ampollas o las dos alteraciones).
- La dermatitis fototóxica sistémica surge en *todos los sitios expuestos a luz ultravioleta*; la dermatitis fototóxica local lo hace sólo en los *sitios de aplicación de sustancias tópicas.*

Dermatitis fototóxica sistémica ICD-9:692.79 ◦ ICD-10:656.0

Epidemiología

Aparece en cualquier persona después de ingerir una dosis suficiente de un fármaco fotosensibilizante y luego exponerse a rayos UVR.

Etiología y patogénesis

Fotoproductos tóxicos, como radicales libres o especies de oxígeno reactivas, como el oxígeno monoatómico. Los sitios principales de daño son las membranas nucleares del DNA (plasmática, lisosómica, mitocondrial). El espectro de acción es de UVA. En el cuadro 10-4 se incluyen fármacos que inducen la dermatitis fototóxica sistémica. Algunos ocasionan reacciones fototóxicas que también inducen reacciones fotoalérgicas. (Véase adelante.)

Manifestaciones clínicas

"Quemadura solar" después de exposición a rayos solares o UVR que *normalmente no desencadenaría dicha dermatitis en esa persona particular.* Aparece por lo común en término de horas después de la exposición, y con algunos agentes como los psoralenos, después de 24 h, y llega a su punto máximo en 48 h. Entre las

CUADRO 10-4 FÁRMACOS FOTOTÓXICOS SISTÉMICOS MÁS COMUNES[a]

Características	Nombre genérico	Características	Nombre genérico
Antimicrobianos	**Lomefloxacino** **Ácido nalidíxico** **Esparfloxacino** **Demeclociclina** **Doxiciclina**	Furocumarinas Antiinflamatorios no esteroideos	**5-metoxipsoraleno** **8-metoxipsoraleno** **4-5′, 8-trimetilpsoraleno** **Piroxicam** **Naproxeno** **Nabumetona** **Tolbutamida**
Antipsicóticos	**Cloropromazina** **Procloropromazina**	Hipoglucemiantes Fármacos de tratamiento fotodinámico	**Porfimer** **Verteporfin**
Cardiofármacos Diuréticos	**Amiodarona** **Furosemida** **Clorotiazida** **Diazida**		

[a] Son los fármacos señalados con mayor frecuencia. Para una lista completa véase el trabajo de: Lim HM. In: Godsmith LA et al, eds. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine* 8th ed. New York, NY. McGraw-Hill; 2012.

manifestaciones cutáneas están ardor, sensación punzante y prurito.

Lesiones cutáneas. Fase temprana. Las lesiones de la piel corresponden a la de una "quemadura solar" exagerada. Aparecen eritema, edema (fig. 10-3A) y hay formación de vesículas y ampollas (fig. 10-3B) confinadas a las zonas expuestas a la luz. En las reacciones fototóxicas *no* surge una reacción eccematosa.

Manifestaciones especiales: seudoporfiria. En el contacto con algunos fármacos surge eritema mínimo, pero ampollas pronunciadas y fragilidad cutánea con erosiones (fig. 23-11) y, después de exposiciones repetidas, cicatrización con milia, particularmente en el dorso de manos y antebrazos. El cuadro es idéntico en su expresión clínica al de la porfiria cutánea tardía (PCT, *porphyria cutanea tarda*) (fig. 10-12), excepto que no aparece la hipertricosis facial, situación por la cual se le denomina *seudoporfiria* (Sección 23).

Uñas. Se advierte hemorragia subungueal y fotoonicólisis con el uso de algunos fármacos (psoralenos, demetilclorotetraciclina, benoxaprofeno).

Pigmentación. En la evolución a veces surge intensa pigmentación melanínica y parda de la epidermis. Con algunos fármacos en particular, la cloropromazina y la amiodarona, se identifica pigmentación gris pizarra con la melanina dérmica (fig. 23-9).

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. En el estudio se advierten inflamación, "células de dermatitis solar" (queratinocitos apoptóticos) en la epidermis, necrobiosis epidérmica y vesículas intraepidérmicas y subepidérmicas.

Fotovaloración. Los sitios de prueba "a manera de plantilla" se exponen a dosis cada vez mayores de UVA (*las reacciones fototóxicas casi siempre son causadas por esa forma de energía*), mientras el paciente recibe el fármaco. La MED de UVA será mucho menor que en los sujetos normales que tienen el mismo fototipo cutáneo. Una vez eliminado el fármaco de la piel, la repetición de la fotovaloración con UVA indicará un *incremento* de MED de UVA.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Antecedente de exposición a fármacos y cambios morfológicos en la piel característicos de erupciones medicamentosas fototóxicas. El diagnóstico diferencial comprende quemadura solar habitual, reacciones fototóxicas por exceso de porfirinas endógenas y fotosensibilidad causada por otras enfermedades como lupus eritematoso sistémico.

Evolución y pronóstico

La sensibilidad fototóxica a fármacos limita mucho o impide el uso de medicamentos importantes: diuréticos, antihipertensivos y productos administrados en psiquiatría. Una vez que se interrumpe el contacto o el uso del fármaco, desaparecen las reacciones fototóxicas a él.

Tratamiento

El mismo de la quemadura solar.

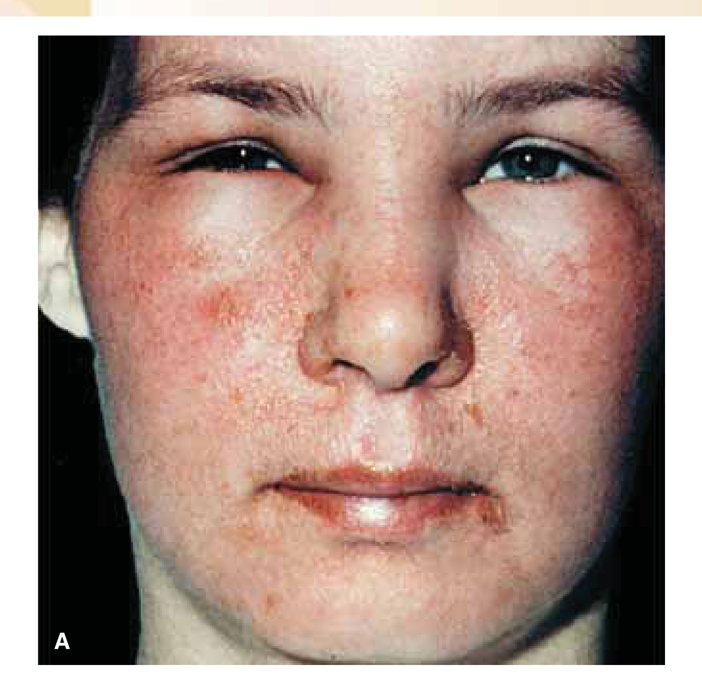




Figura 10-3. Fotosensibilidad fototóxica farmacoinducida. A) Edema y eritema masivos en la cara de una joven de 17 años, que recibía demetilclorotetraciclina contra el acné. **B)** Eritema discrómico con ampollas en el dorso de las manos en una persona tratada con piroxicam.

Dermatitis fototóxica tópica
ICD-9: 692.79 ∘ ICD-10: L56.0




- Contacto inadvertido o aplicación terapéutica de un fotosensibilizante, seguidos de radiación UVA (prácticamente todos los fotosensibilizantes tópicos tienen un espectro de acción en los límites de UVA).
- Los agentes fototóxicos tópicos más comunes son la rosa de Bengala utilizada en estudios oftalmológicos, el colorante fluoresceína y las furocumarinas que se detectan en plantas (especies *compositae* y *umbiliforme*), verduras y frutas (limas, limón, apio y perejil), en perfumes y cosméticos (aceite de bergamota) y muchos productos utilizados para fotoquimioterapia tópica (psoralenos). La vía de contacto más frecuente es la exposición terapéutica o laboral.
- El cuadro clínico inicial se asemeja al de la dermatitis aguda por contacto con un irritante (Sección 2), en que hay eritema, hinchazón, vesiculación y ampollas circunscritas a los sitios de contacto con la sustancia fototóxica.
- Los síntomas son escozor y ardor, más que prurito.
- La curación ocasiona hiperpigmentación (fig. 10-6). La fitofotodermatitis (PPD, *phytophotodermatitis*) que se describe enseguida, es la dermatitis fototóxica tópica más frecuente y, por tanto, más importante.

Fitofotodermatitis (PPD) ICD-9: 692.72 ∘ ICD-10: L56.2



- Inflamación de la piel causada por el contacto con algunas plantas durante actividades de recreo, y exposición laboral a la luz solar (plantas + luz = dermatitis).
- La respuesta inflamatoria consiste en una reacción fototóxica a sustancias fotosensibilizantes presentes en varias familias de plantas.
- Los tipos frecuentes de PPD provienen de la exposición a cítricos, apio y césped.
- *Sinónimos:* dermatitis por Berloque o por lima.

Epidemiología y etiología

Se observa con frecuencia; suele aparecer en la primavera y el verano o en todo el año en climas tropicales.
Razas. El trastorno afecta a personas con piel de cualquier color: los individuos de piel morena o negra pueden presentar sólo hiperpigmentación en zonas aisladas, sin eritema ni lesiones ampollares.
Ocupaciones. Se observa en personas que recogen apio, que procesan zanahorias, agricultores (expuestos a hojas de zanahorias o a *Dictamnus albus*) y cantineros (jugo de limón) expuestos al sol en bares al aire libre. Origen no laboral: amas de casa y personas que usan perfumes que contienen aceite de bergamota; los individuos que pasean en prados o los niños que juegan en ellos presentan PPD en las piernas; la grama contiene agrimonio.
Etiología. Se trata de una reacción fototóxica causada por furocumarinas fotoactivas (psoralenos) presentes en plantas.

Manifestaciones clínicas

El paciente señala antecedentes de exposición a algunas plantas (limas, limones, apio y perejil silvestre, ambrosía, colinabos, hojas de zanahoria e higos). Uso de perfumes que contienen aceite de bergamota (que contiene bergapteno, 5-metoxipsoraleno) y que puede ocasionar hiperpigmentación en estrías solamente en las zonas en que se aplicó; a tal cuadro se le denomina *dermatitis por berloque* (término francés que significa “medallón”).
Síntomas de la piel. Escozor, sensación de quemadura solar, dolor y luego prurito.
Lesiones cutáneas. Fase aguda: eritema, edema, vesículas y ampollas (fig. 10-4). El aspecto inicial de las lesiones puede ser de seudopápulas antes que se manifiesten las vesículas (fig. 10-5). A veces se detectan estrías raras y patrones artificiales (fig. 10-5). Los sitios de contacto son en particular, brazos, piernas y cara. Hay hiperpigmentación residual en caso de estrías raras (dermatitis por berloque) (fig. 10-6).

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Se establece por el reconocimiento de las características de la dermatitis y una anamnesis cuidadosa. El diagnóstico diferencial comprende más bien dermatitis irritativa aguda por contacto, con trazos en estrías. También hay que incluir las dermatitis por hiedra venenosa (fig. 2-8), pero es un cuadro eccematoso.



Figura 10-4. Fitofotodermatitis (planta + luz): aguda con vesículas. Las vesículas fueron consecuencia de la exposición a umbelíferas y el sol. Ama de casa de 50 años que limpiaba su jardín en un día soleado. Las umbelíferas contienen bergapteno (5-metoxipsoraleno), potente fototóxico tópico.



Figura 10-5. Fitofotodermatitis. Varón de 48 años que se asoleaba en un prado. Antes de que surgieran las vesículas y las ampollas, pudieron aparecer lesiones eritematosas y así tener la falsa impresión de que eran pápulas. Se advierte la disposición en estrías.



Figura 10-6. Dermatitis de berloque. La paciente se había aplicado un aceite perfumado de baño en los hombros y el tórax, pero se lavó con agua solamente la cara anterior del cuerpo antes de asolearse. El aceite perfumado contenía aceite de bergamota y surgió pigmentación en la zona en que se escurrió de los hombros a los glúteos. (Por cortesía del Dr. Thomas Schwarz.)

Evolución

Puede ser un problema laboral importante, como en los recolectores de apio. La erupción aguda es breve y disminuye de intensidad de manera espontánea, pero la pigmentación puede durar semanas.

Tratamiento

Pueden estar indicados en la etapa vesicular aguda, apósitos húmedos. También se usan glucocorticoides tópicos.

Fotosensibilidad fotoalérgica inducida por fármacos/sustancias químicas ICD-9: 692.72 ∘ ICD-10: L56.1

- El trastorno es consecuencia de la interacción de un fotoalergeno y la radiación UVA.
- En personas sensibilizadas, la exposición a un fotoalergeno y la luz solar origina una erupción eccematosa pruriginosa circunscrita a sitios expuestos y clínicamente idéntica en su aspecto a la dermatitis alérgica de contacto.
- En casi todos los pacientes el fármaco/sustancia química desencadenante se administró en forma tópica, pero también hay factores sistémicos predisponentes.

Epidemiología

Edad de inicio. Más frecuente en adultos.
Raza. El trastorno afecta a todos los fototipos cutáneos y colores de piel.
Incidencia. Las reacciones fotoalérgicas por fármacos aparecen con mucho menos frecuencia que las fototóxicas por fármacos.

Etiología y patogénesis

Sustancias químicas/fármacos tópicos además de la radiación UVA. La sustancias químicas incluyen desinfectantes, antimicrobianos, ingredientes de los filtros solares, perfumes en lociones para después de afeitarse o aclaradores de la piel (cuadro 10-5). La sustancia química en la piel absorbe fotones y forma un fotoproducto que después se une a una proteína soluble o de la membrana para formar un antígeno, contra el cual se induce una respuesta inmunitaria de tipo IV. La fotoalergia aparece sólo en personas sensibilizadas. También puede ser inducida por la administración sistémica de un fármaco y desencadenada por la aplicación del mismo medicamento y viceversa. Siempre se necesita la radiación UVA.

Manifestaciones clínicas

Lesiones cutáneas. Muy pruriginosas. Los patrones de reacción fotoalérgica aguda son clínicamente idénticos en su aspecto a los de la dermatitis alérgica de contacto (fig. 10-7): pápulas, vesículas, descamación y costras. En ocasiones surge una erupción liquenoide semejante al liquen plano. En la fotoalergia medicamentosa crónica hay descamación, liquenificación y prurito intenso que remeda al de la dermatosis atópica o, de nuevo, a la dermatitis alérgica crónica por contacto (fig. 10-7).
Distribución. El trastorno se circunscribe más bien a zonas expuestas a la luz (distribución propia de la fotosensibilidad), pero puede haber propagación a la piel vecina no expuesta. El hecho de que a menudo quedan indemnes zonas de la cara como los párpados superiores, el área subnasal y una franja angosta de piel entre el labio inferior y el mentón, ayuda a establecer el diagnóstico (áreas sombreadas) (fig. 10-7).

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Se observa espongiosis epidérmica con infiltración linfocítica.

Diagnóstico

Entre los antecedentes están la exposición al fármaco, el patrón de dermatitis alérgica de contacto propio de la erupción y su confinamiento a sitios expuestos al sol. El diagnóstico se verifica con la prueba del fotoparche: se aplican fotoalergenos por partida doble en la piel y se cubren. Después de 24 h se expone a UVA un conjunto de los sitios de la prueba, en tanto que el otro conjunto permanece cubierto; se hacen las lecturas en los sitios de estudio en busca de reacciones después de 48 a 96 h. Una reacción eccematosa en el sitio radiado pero no en el que no ha recibido radiación, confirma que se trata de fotoalergia al agente particular en estudio.

Evolución y pronóstico

La dermatitis fotoalérgica persiste meses o años, lo que se conoce como *dermatitis actínica crónica* (llamada

CUADRO 10-5 FOTOALERGENOS TÓPICOS[a]

Grupo	Nombre químico
Filtros solares	Ácido paraaminobenzoico (PABA) Benzofenonas
Fragancias	6-Metilcumarina Ambrette/almizcle
Antibacterianos	Dibromosalicilanilida Tetraclorosalicilanilida Bitionol Sulfonamidas
Otros	Cloropromazina

[a] Son los fármacos señalados con mayor frecuencia. Para una lista completa de los fotoalergenos tópicos, véase el trabajo de: Lim HW. En: Goldsmith LA et al, eds. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine* 8th ed. New York, NY. McGraw-Hill; 2012.

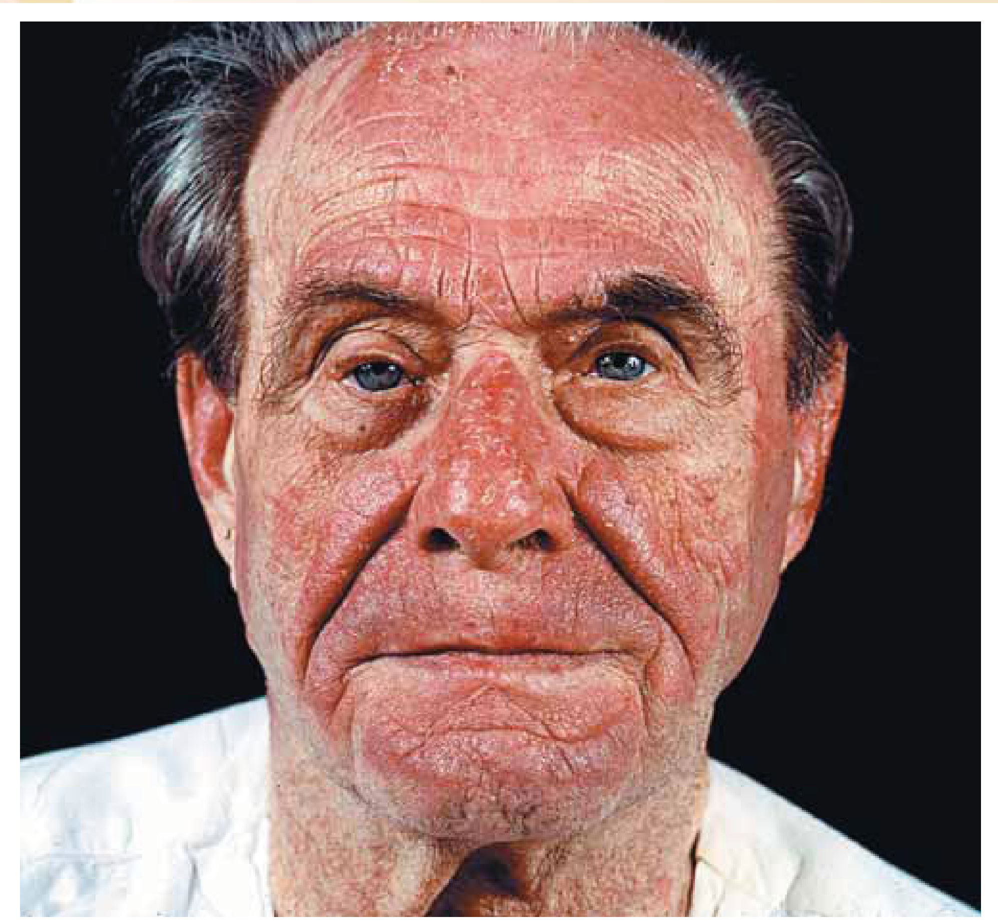


Figura 10-7. Fotosensibilidad fotoalérgica farmacoinducida. Varón de 60 años en quien se observa dermatitis eccematosa de la cara, que recibía trimetoprim-sulfametoxazol. Se advierte la relativa indemnidad de los párpados (protegidos por lentes para sol), la zona debajo de la nariz y la que está debajo del labio inferior (zonas resguardadas de la luz).

anteriormente reacción persistente a la luz) (fig. 10-8). En la *dermatitis actínica crónica,* el espectro de acción por lo común se amplía y abarca también el tipo B de UV; el trastorno persiste a pesar de que se interrumpa el fotoalergeno patógeno, y cada nueva exposición a UV agrava el problema. Aparecen placas liquenificadas eccematoides crónicas y otras coalescentes muy pruriginosas (fig. 10-8) que causan desfiguración y una situación angustiante para el paciente. El trastorno se torna independiente del fotoalergeno original y se agrava con cada nueva exposición a la luz solar, razón por la cual el simple hecho de evitar el fotoalergeno no cura la enfermedad.

Tratamiento

En casos graves se necesitan inmunodepresores (azatioprina, a la que se agregan glucocorticoides y ciclosporina oral).

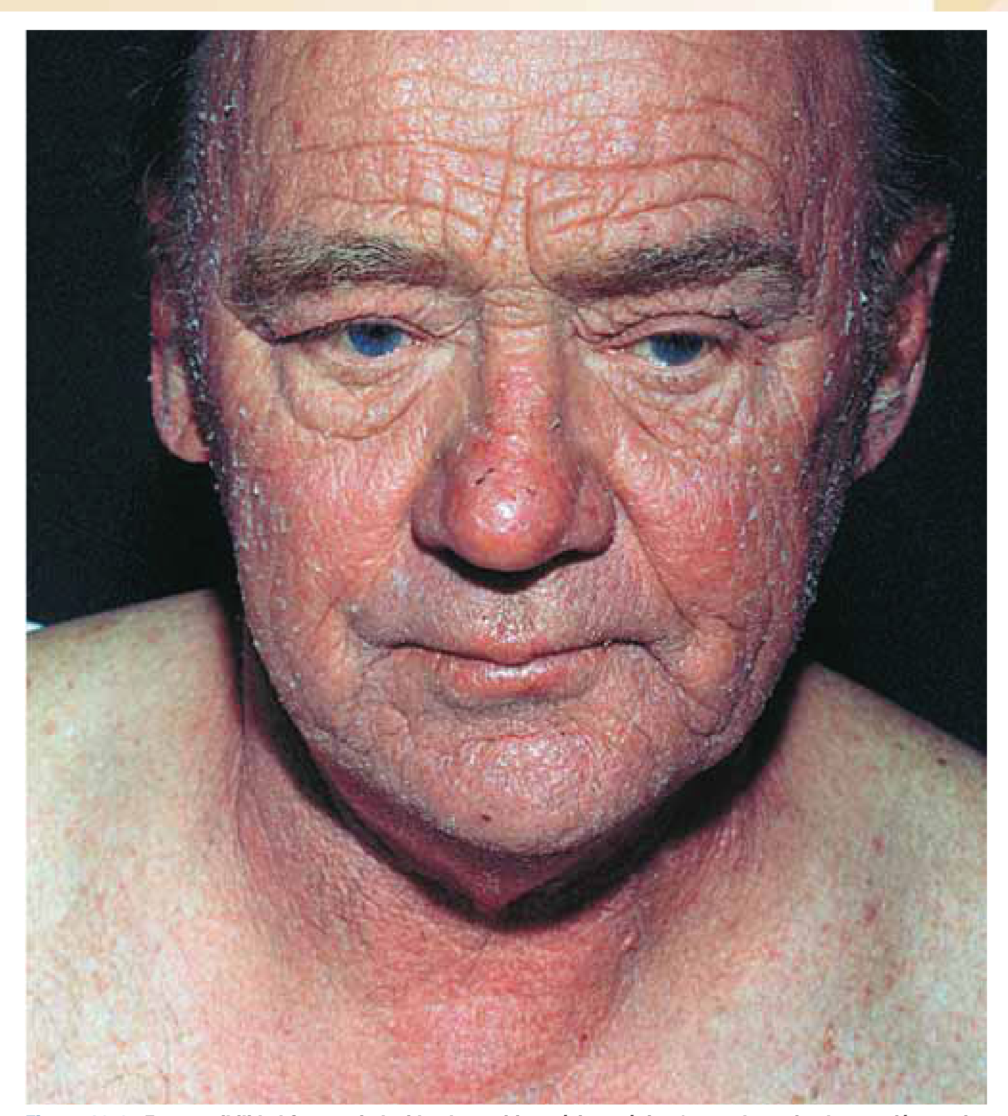


Figura 10-8. Fotosensibilidad farmacoinducida: dermatitis actínica crónica (antes denominada reacción persistente a la luz). Aparecen placas eritematosas circunscritas a la cara y el cuello; los hombros no están afectados. El paciente tenía un prurito muy intenso.

Exantema polimorfo solar (PMLE) ICD-9: 692.72 ◦ ICD-10: L56.4 ☐ ◐

- El exantema polimorfo solar (PMLE, *polymorphous light eruption*) es un término que describe a un grupo de erupciones heterogéneas, idiopáticas, adquiridas, recurrentes y agudas que se caracterizan por reacciones anormales tardías a UVR.
- La erupción se manifiesta por lesiones variadas que incluyen máculas eritematosas, pápulas, placas y vesículas. Sin embargo, en cada paciente la erupción siempre es monomorfa.
- Con mucho, los tipos morfológicos más frecuentes son las erupciones papular y papulovesicular.

Epidemiología

Incidencia. Es la fotodermatosis más común, y su prevalencia va de 10 a 21%. La edad promedio en que surge es de 23 años, y es mucho más frecuente en mujeres. Afecta a todas las razas, pero es más común en pieles de fototipos I, II y III. En indios del Continente Americano (de América del Norte y del Sur) se observa un tipo *hereditario* de PMLE que se ha denominado *prurigo actínico.*

Patogénesis

Es posible que sea una reacción de hipersensibilidad tardía a un (auto) antígeno inducida por UVR. El espectro de acción es UVA y con menor frecuencia UVB o UVA y UVB. Dado que UVA cruza los cristales de las ventanas, el cuadro patológico puede ser desencadenado cuando la persona viaja en un automóvil.

Manifestaciones clínicas

Comienzo y duración de las lesiones. PMLE surge en la primavera o comienzos del verano. Lo hace en término de horas de exposición y una vez establecida, persiste siete a 10 días. Los síntomas incluyen prurito.

Lesiones cutáneas. Las más frecuentes son los tipos papular (fig. 10-9) y papulovesicular. Son menos frecuentes las placas o las placas urticarianas (fig. 10-10). El color de las lesiones va de rosa a rojo. En algunos pacientes las lesiones son muy monomórficas, es decir, pápulas, papulovesículas o placas urticarianas. Las recidivas siguen el patrón original.

Distribución. La erupción por lo común no afecta áreas que están expuestas habitualmente (cara y cuello) y aparece más a menudo en los antebrazos, el área en V de la cara anterior del cuello, brazos y tórax (fig. 10-9). Sin embargo, también puede aparecer en la cara (fig. 10-10) si no ha habido exposición previa al sol.

Datos de laboratorio

Dermopatología. El cuadro dermopatológico incluye edema de la epidermis, espongiosis, formación de vesículas y liquenificación leve con degeneración de la capa basal y un infiltrado denso de linfocitos en la dermis.

Inmunofluorescencia. La lesión no genera anticuerpos antinucleares (ANA negativas).

Diagnóstico

En el diagnóstico se incluye el comienzo tardío de la erupción, la morfología característica y el antecedente de que en cuestión de días desapareció. En el PMLE de tipo placa son indispensables la biopsia y el estudio de inmunofluorescencia para descartar LE (fig. 10-10). La *fotovaloración* se practica con UVB y UVA. Los sitios de prueba se exponen cada día y se comienza con 2 MED de UVB y UVA, respectivamente, durante una semana a 10 días y para ello se usan incrementos de la dosis de radiación UV. En más del 50% de los casos aparecerá una erupción similar a PMLE en los sitios de la prueba.

Evolución y pronóstico

La evolución es crónica y recurrente. Algunos pacientes terminan por mostrar "tolerancia" para el final del verano, pero la erupción por lo común reaparece en la primavera siguiente o cuando la persona viaja a una zona tropical en el invierno, o cuando coinciden ambas situaciones. Después de años se observa mejoría espontánea e incluso interrupción de las erupciones.

Tratamiento

Prevención. Los bloqueadores solares no siempre son eficaces, pero hay que probarlos como recursos de primera línea en todo paciente.

El tratamiento incluye **caroteno β sistémico** a razón de 60 mg tres veces al día durante dos semanas antes de exponerse a la luz solar. Un buen recurso profiláctico es la ingestión de 20 mg de prednisona/día durante dos días antes y dos días después de la exposición. Asimismo, la aplicación de 40 mg de acetónido de triamcinolona por vía intramuscular suprimirá la erupción si se aplica unos días antes de algún viaje a una región soleada.

PUVA (fotoquimioterapia) y *UVB de banda angosta* (311 nm) son métodos muy eficaces si se usan en los comienzos de la primavera, porque inducen tolerancia para el verano. Los tratamientos se deben administrar antes de las estaciones soleadas y repetirse cada primavera, pero por lo común no se necesitan más de tres o cuatro años.



Figura 10-9. Erupción polimorfa por luz. Se advierten cúmulos de pápulas muy pruriginosas y confluyentes en el tórax expuesto, en un varón con fototipo IV el día después de la primera exposición a la luz solar de la estación. La erupción también abarcó los brazos, aunque no lo hizo en la cara ni en el dorso de las manos.

Figura 10-10. Erupción polimorfa lumínica. Aparición de placas eritematosas en la cara después de la primera exposición a la luz del sol de la estación. La distribución "en alas de mariposa" es muy similar a la observada en el lupus eritematoso.



Urticaria por luz solar ICD-9: 708.9 ◦ ICD-10: L56.3

- Cuadro de ronchas poco común inducido por la luz solar y limitado a zonas expuestas del cuerpo.
- La erupción surge en término de minutos de exposición y muestra resolución en unas cuantas horas. Es un trastorno muy incapacitante y a veces es letal.
- El espectro de acción incluye UVB, UVA y el de la luz visible o cualquier combinación de ellos. El espectro más común es el de UVA (fig. 10-11).
- La urticaria por luz solar es una respuesta de hipersensibilidad inmediata tipo I a fotoalergenos cutáneos, circulantes o de ambos tipos.
- Tratamiento: múltiples sesiones de fototerapia, con dosis pequeñas pero crecientes el mismo día (“endurecimiento rápido”); inmunodepresores orales o plasmaféresis.
- Prevención: evitar la exposición a la luz solar y los filtros solares con factores de protección altos contra el espectro de acción.

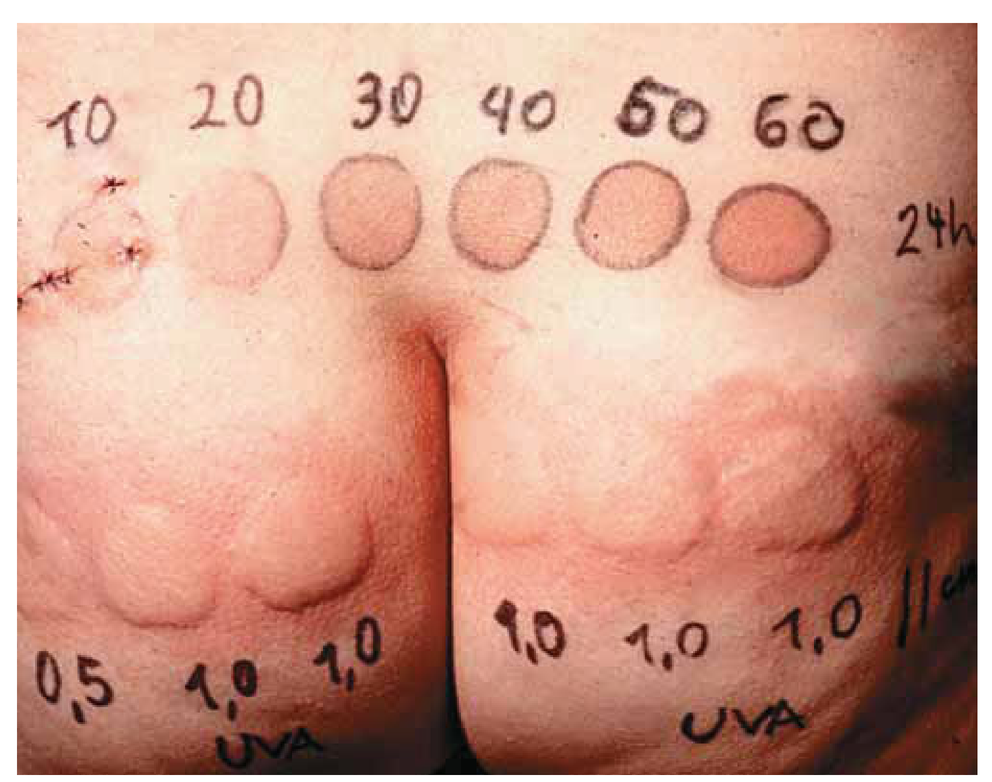


Figura 10-11. Urticaria por luz solar, sitios de valoración. En vista de que las ronchas inducidas por la exposición a la luz solar son transitorias y por lo común ya desaparecieron cuando el paciente llega a la clínica y puede ser fotografiado, se muestran los sitios de prueba después de la fotovaloración diagnóstica. La hilera superior de los “sitios de plantilla” se expuso a dosis cada vez mayores de UVB y en ellas se advirtió sólo eritema (las figuras señalan mJ/cm^2 aplicado). Después de 24 h, los “sitios de plantilla” en la hilera inferior fueron expuestos a 0.5 y 1 J/cm^2 de UVA (dosis muy baja) y la fotografía se hizo inmediatamente después de la exposición. Destaca la reacción urticariana masiva en los sitios expuestos a UVA, lo cual denota urticaria por luz solar inducida por UVA.

Dermatosis fotoexacerbadas

- Longitudes de onda de diversa magnitud de UVR y luz visible, o ambas, pueden inducir o agravar diversas dermatosis.
- En estos casos, la erupción es invariablemente similar a la del cuadro primario.
- Se presenta más adelante una lista resumida, pero hay que subrayar que entre todos estos trastornos el más importante es el lupus eritematoso sistémico (SLE, *systemic lupus erythematosus*).
- El diagnóstico diferencial incluye acné, eccema atópico, síndrome carcinoide, linfoma cutáneo de linfocitos T, enfermedad de Darier, dermatomiositis, poroqueratosis actínica superficial diseminada, eritema multiforme, enfermedad de Hailey-Hailey, herpes labial, queratosis folicular (enfermedad de Darier), liquen plano, pelagra, pénfigo foliáceo (eritematoso), pitiriasis rubra pilaris, psoriasis, síndrome de mucinosis eritematosa reticulada, rosácea, dermatitis seborreica, lupus eritematoso, dermatosis acantolítica transitoria (enfermedad de Grover).

Fotosensibilidad metabólica: porfirias

Si se desea una clasificación de porfirias, véase el cuadro 10-6. No se aborda en detalle la porfiria intermitente aguda (AIP, *acute intermittent porphyria*) porque no muestra manifestaciones cutáneas.

CUADRO 10-6 CLASIFICACIÓN Y DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE PORFIRIAS

	Porfirias eritropoyéticas congénitas	**Protoporfirias eritropoyéticas**	**Porfiria cutánea tardía**	**Porfiria variada**	**Porfiria intermitente aguda**
Mecanismo de herencia	Autosómico recesivo	Autosómico dominante	Autosómico dominante (forma familiar)	Autosómico dominante	Autosómico dominante
Signos y síntomas					
Fotosensibilidad	Sí	Sí	Sí	Sí	No
Lesiones cutáneas	Sí	Sí	Sí	Sí	No
Ataques de dolor abdominal	No	No	No	Sí	Sí
Síndromes neuropsiquiátricos	No	No	No	Sí	Sí
Anomalías de estudios de laboratorio	+	+	+	+	+
Eritrocitos					
Fluorescencia	+	+	–	–	–
Uroporfirina	+++	N	N	N	N
Coproporfirina	++	+	N	N	N
Protoporfirina	(+)	+++	N	N	N
Plasma					
Fluorescencia	+	+	–	+	–
Orina					
Fluorescencia	–	–	+	±	–
Porfobilinógeno	N	N	N	(+++)	(+++)
Uroporfirina	+++	N	+++	+++	+++
Heces					
Protoporfirina	+	++	N	+++	N

Abreviaturas: N, normal; +, por arriba de lo normal; ++ incremento moderado; +++, incremento importante; (+++), aumento frecuente (depende del hecho de si la persona tiene un ataque o está en fase de remisión); (+), aumento en algunos pacientes.

Porfiria cutánea tardía ICD-9: 277.1 ∘ ICD-10: E80.1



- La porfiria cutánea tardía (PCT, *porphyria cutanea tarda)* afecta principalmente a los adultos.
- Los enfermos no presentan inicialmente la fotosensibilidad característica, sino que refieren "piel frágil", vesículas y ampollas, sobre todo en el dorso de las manos, después de traumatismos menores.
- Sufusión roja purpurina de la piel del centro de la cara, hipermelanosis parda e hipertricosis de la cara.
- Cambios similares a los de la esclerodermia y cicatrices en las áreas expuestas.
- El diagnóstico se confirma con la presencia de fluorescencia roja-rosada en la orina cuando se le examina con una lámpara de Wood.
- PCT es diferente de la porfiria variada (VP, *variegate porphyria*) y de la porfiria intermitente aguda (AIP, *acute intermitent porphyria*), en cuanto a que los pacientes con porfiria cutánea tardía no padecen crisis agudas.
- Además, los fármacos que inducen la aparición de PCT son mucho menos que aquellos que desencadenan VP y AIP.

Epidemiología

Inicio entre los 30 y 50 años de edad, rara en niños; mujeres que ingieren anticonceptivos y en varones que son tratados con estrógenos contra el cáncer prostático. Su frecuencia es igual en varones y mujeres.

Herencia. Casi todos los pacientes de porfiria cutánea tardía tienen el *tipo I* (*adquirida*) inducida por fármacos o sustancias químicas. En lo que toca a la del tipo II (*hereditaria*), el mecanismo es dominante autosómico. Es posible que estos pacientes tengan en realidad porfiria variada, dilema aún no resuelto. Se conoce también un "tipo doble" en que coexisten VP y PCT en la misma familia.

Etiología y patogénesis

PCT es causada por una deficiencia hereditaria o adquirida de la UROGEN descarboxilasa. En el tipo I (PCT-sintomática y adquirida, esporádica), la enzima es deficiente sólo en el hígado; en el tipo II (PCT-hereditaria) también hay deficiencia de dicha enzima en los eritrocitos (RBC, *red blood cells*) y los fibroblastos. *Entre las sustancias y los fármacos que inducen PCT están:* etanol, estrógeno, hexaclorobenceno, fenoles clorados, hierro y tetraclorodibenceno-*p*-dioxina. Las dosis altas de cloroquina ocasionan manifestaciones clínicas en casos "latentes" (se utilizan dosis bajas en el tratamiento). *Otros factores predisponentes:* diabetes mellitus (25%), virus de hepatitis C y hemocromatosis.

Manifestaciones clínicas

Lesiones cutáneas. Inicio gradual. Las manifestaciones iniciales son fragilidad de la piel en sitios expuestos. Hay ampollas tensas y erosiones en la piel de aspecto normal (fig. 10-12); el trastorno cura en forma lenta hasta formar cicatrices atróficas de color rosa, milia (1 a 2 mm) en el dorso de manos y pies, nariz, frente y piel cabelluda (lampiña). Se detecta sufusión de color rojo violeta ("en heliotropo") en la piel del centro de la cara (fig. 10-3A), en particular en áreas periorbitarias. Hay hipermelanosis café, difusa, en zonas expuestas a la luz, y se advierte hipertricosis de la cara (fig. 10-14). En zonas expuestas del macizo facial se advierten cambios similares a esclerodermia y áreas blancas amarillentas céreas difusas y circunscritas (fig. 10-13B).

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Ampollas, subepidérmicas con base "festoneada" (ondulante). En la tinción con ácido peryódico de Schiff se advierte engrosamiento de la pared de vasos. El infiltrado con células inflamatorias es escaso.

Inmunofluorescencia. IgG y otras inmunoglobulinas en la unión dermoepidérmica y en el interior y alrededor de vasos sanguíneos, así como en las zonas de la piel expuestas al sol.

Química sanguínea. Puede haber incremento de hierro y enzimas hepáticas en plasma. En el hígado aumentan las reservas de dicho mineral. El paciente puede tener hemocromatosis. La *glucemia* aumenta en los individuos con diabetes mellitus (25% de los casos).

Estudio para detectar porfirina en heces y orina (cuadro 10-6). En orina y en plasma aumenta la cantidad de uroporfirina (isómeros I, 60%). También aumenta la isocoproporfirina (tipo III) y la 7-carboxilporfirina, pero no la protoporfirina en las heces. No se advierte incremento de ácido δ-aminolevulínico ni de porfobilinógeno en la orina.

Método sencillo. El estudio con lámpara de Wood de la orina indica fluorescencia rojo naranja (fig. 10-15); para intensificarlo se agregarán unas cuantas gotas de ácido clorhídrico al 10%.

Biopsia de hígado. Indica fluorescencia de porfirinas y a menudo hígado graso. También puede indicar la presencia de cirrosis y de hemocromatosis.



Figura 10-12. Porfiria cutánea tardía. Ampollas y cicatrices despigmentadas atróficas en el dorso de ambas manos. La imagen no corresponde a una reacción aguda a la exposición a la luz solar, pero aparece con el paso del tiempo con repetidas exposiciones y después de traumatismos menores. El paciente acudió con el antecedente de ampollas en la piel "frágil" y cicatrices.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

El diagnóstico de la porfiria se establece por medio del cuadro clínico, la fluorescencia color rojo-rosa de la orina y el incremento de porfirinas en la orina. Se observan a veces ampollas en el dorso de manos y pies (Sección 23) en la *seudo-PCT* y en la insuficiencia renal crónica en que se practica hemodiálisis. La *epidermólisis ampollosa adquirida* (Sección 6) tiene el mismo cuadro clínico (mayor fragilidad de la piel, aparición fácil de equimosis y ampollas desencadenadas por la luz y traumatismos), pero no hipertricosis ni hiperpigmentación.

Tratamiento

1. El paciente no deberá ingerir etanol, interrumpirá el uso de fármacos que pudieran inducir PCT, y aminorará la exposición a sustancias químicas (fenoles clorados, tetraclorodibenceno-*p*-dioxina).
2. Para las flebotomías se extraen 500 ml de sangre cada semana o quincenalmente. La remisión clínica y bioquímica se observa en cinco a 12 meses después de la flebotomía regular. En ocasiones excepcionales reaparece el cuadro en un año (5 a 10%).
3. Se utiliza cloroquina en dosis baja para inducir la remisión de PCT en pacientes en que es imposible practicar flebotomías repetidas a causa de anemias. Debido a que dicho fármaco puede exacerbar la enfermedad y en dosis altas inducir incluso insuficiencia hepática en tales pacientes, para practicar dicho tratamiento se necesita extraordinaria experiencia. Sin embargo, es posible lograr remisiones duraderas, y en algunos casos alcanzar "curación" clínica y bioquímica.



B

Figura 10-13. Porfiria cutánea tardía. A) Coloración violácea periorbitaria muy sutil. **B)** Engrosamiento esclerodermoide, cicatrices y erosiones en la frente.



Figura 10-14. Porfiria cutánea tardía. Hipertricosis en una mujer sometida a un régimen prolongado con estrógenos. Al aplicar la luz de Wood en la orina se advirtió fluorescencia de color rojo coral vivo, como se presenta en la figura 10-15.

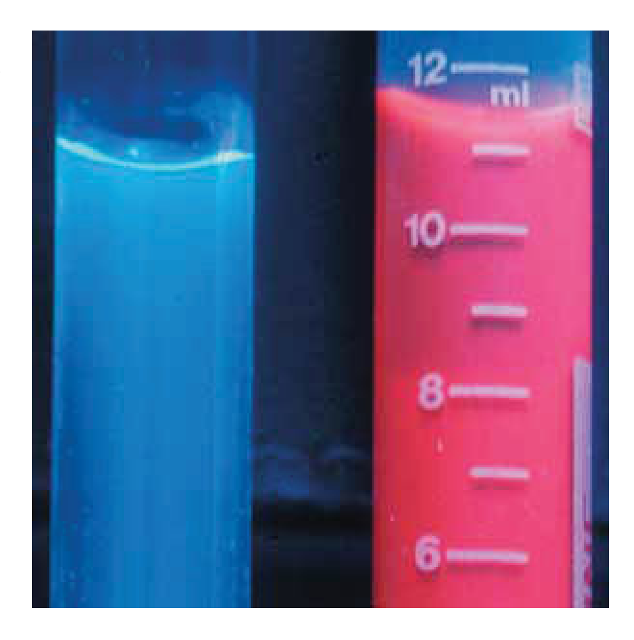


Figura 10-15. Porfiria cutánea tardía (luz de Wood). Fluorescencia de color rojo coral en la orina de una persona con PCT en comparación con una testigo normal.

Porfiria variada ICD-9: 277. 1 ∘ ICD-10: E80.2



- Trastorno autosómico dominante grave de la biosíntesis de hemo. Defecto en el protogén de oxidasa → acumulación de protoporfirinógeno en el hígado → excreción por la bilis → convertido en protoporfirina por mecanismos no enzimáticos → gran cantidad de protoporfirina en las heces.
- Afecta todas las razas y es común en sudafricanos *de raza blanca*.
- El trastorno se acentúa con la ingestión de fármacos (cuadro 10-7) → desencadenamiento de crisis agudas de dolor abdominal, náusea, vómito, delirio, convulsiones, alteraciones de la personalidad, coma y parálisis bulbar.
- Las lesiones de la piel son idénticas a las de la porfiria cutánea tardía (vesículas y ampollas) (fig. 10-16); fragilidad cutánea, milia y cicatrices en el dorso de las manos y los dedos de las manos. En zonas expuestas a la luz solar surgen lesiones, que tienen en la zona periorbitaria un color heliotropo, con hiperpigmentación e hipertricosis.
- Mayor excreción de porfirinas: un signo característico es la mayor cantidad de protoporfirinas en las heces (cuadro 10-6).
- Diagnóstico diferencial: otras porfirias (cuadro 10-6); seudoporfiria, esclerodermia y epidermólisis ampollar adquirida.
- Tratamiento: ninguno; con el caroteno β oral se pueden evitar o aplacar las manifestaciones cutáneas.
- Enfermedad que dura toda la vida; el pronóstico es satisfactorio si se evitan los factores de exacerbación. En ocasiones excepcionales el paciente fallece después de tomar fármacos que incrementan la cantidad del citocromo P450.
- *Sinónimo:* porfiria variegata.

*En Africa del Sur.

CUADRO 10-7 FÁRMACOS PELIGROSOS PARA PACIENTES CON PORFIRIA VARIADA E INTERMITENTE AGUDA

Anestésicos: barbitúricos y halotano
Anticonvulsivos: hidantoinatos, carbamazepina, etosuximida, metsuximida, fensuximida, primidona
Antimicrobianos: cloranfenicol, griseofulvina, novobiocina, pirazinamida, sulfonamidas
Preparados de cornezuelo de centeno
Alcohol etílico
Hormonas: estrógenos, progestágenos, preparados anticonceptivos orales
Imipramina
Metildopa
Tranquilizantes menores: clorodiazepóxido, diazepam, oxazepam, flurazepam, meprobamato
Pentazocina
Fenilbutazona
Sulfonilureas: cloropropamida, tolbutamida
Teofilina



Figura 10-16. Porfiria variada. Surgieron ampollas en el dorso del pie y de los dedos del pie, sitio frecuente de exposición al sol en personas que usan calzado abierto. Mujer de 42 años en quien el diagnóstico inicial fue de porfiria cutánea tardía. Sin embargo, proporcionó el antecedente de crisis recurrentes de dolor abdominal, que orientó hacia la posibilidad de porfiria variada. El diagnóstico se corroboró al detectar un incremento en la cantidad de protoporfirinas en las heces. La porfiria variada (o sudafricana) es similar a la porfiria intermitente aguda en que no presenta lesiones cutáneas, pero puede haber un desenlace letal por la ingestión de algunos fármacos (cuadro 10-7). En África del Sur, en toda persona de raza blanca programada para una operación mayor deben practicarse pruebas de laboratorio en busca de porfirina, porque en dicho país es frecuente la porfiria variada.

Protoporfiria eritropoyética
ICD-9: 277.1 ∘ ICD-10: F80.0

■ ◐

- Metabolopatía hereditaria del metabolismo de la porfirina que tiene la peculiaridad, entre las porfirias, de que por lo común no se excretan en la orina las porfirinas o sus precursores.
- Trastorno autosómico dominante con penetrancia variable con un defecto en la enzima ferroquelatasa.
- Inicio en la niñez temprana; inicio tardío al comienzo de la vida adulta.
- Se presenta por igual en mujeres y varones y en todos los grupos étnicos.
- EPP se caracteriza por fotosensibilidad aguda similar a la de eritema solar a diferencia de otras porfirias comunes (PCT o VP), en las que uno de los signos iniciales *no* es la fotosensibilidad aguda evidente.
- Los síntomas aparecen con gran rapidez en término de *minutos* después de la exposición a la luz solar y consisten en sensación punzante y ardorosa.
- Los signos cutáneos son eritema, edema y púrpura en la cara y en el dorso de las manos (figs. 10-17 y 10-18).
- Signos cutáneos tardíos y crónicos: cicatrices superficiales a menudo lineales, engrosamiento céreo y arrugas de la piel de la cara y dorso de las manos (fig. 10-19).
- Mayor cantidad de protoporfirina en eritrocitos, plasma y heces (cuadro 10-6) y disminución de la cantidad de ferroquelatasa en médula ósea, hígado y fibroblastos de la piel.
- Están indicadas las pruebas de función hepática. Biopsia hepática: fibrosis porta y periporta; pigmento pardo y gránulos de birrefringencia en los hepatocitos y células de Kupffer. Puede haber cálculos vesiculares incluso en niños; en contadas ocasiones se observan cirrosis e insuficiencia hepática.
- Dermopatología: homogeneización eosinófila y engrosamiento de los vasos papilares.
- Diagnóstico: síntomas clínicos (no existe otro trastorno de fotosensibilidad en que las manifestaciones surjan minutos después de la exposición a la luz solar), signos cutáneos y un método sencillo: los eritrocitos en el frotis de sangre presentan fluorescencia roja transitoria, en longitud de onda de 400 nm.
- Tratamiento: ninguno. Las medidas preventivas consisten en la ingestión de caroteno β, que puede evitar la fotosensibilidad aguda.
- *Sinónimo*: protoporfiria eritrohepática.



Figura 10-17. Protoporfiria eritropoyética. Surgió una hinchazón eritematosa difusa de la nariz, la frente y los carrillos con hemorragia petequial y telangiectasias. En la orina no se detectaron porfirinas. Un dato orientador en el diagnóstico fue el antecedente de hormigueos y ardor con 4 a 5 min de exposición a la luz solar. La cara de la paciente tiene un color naranja amarillento porque recibía un caroteno β, que evidentemente no la protegió lo suficiente.



Figura 10-18. Protoporfiria eritropoyética. Surgieron hemorragias petequiales masivas y confluyentes en el dorso de las manos de un paciente de 16 años, 24 h después de la exposición al sol.

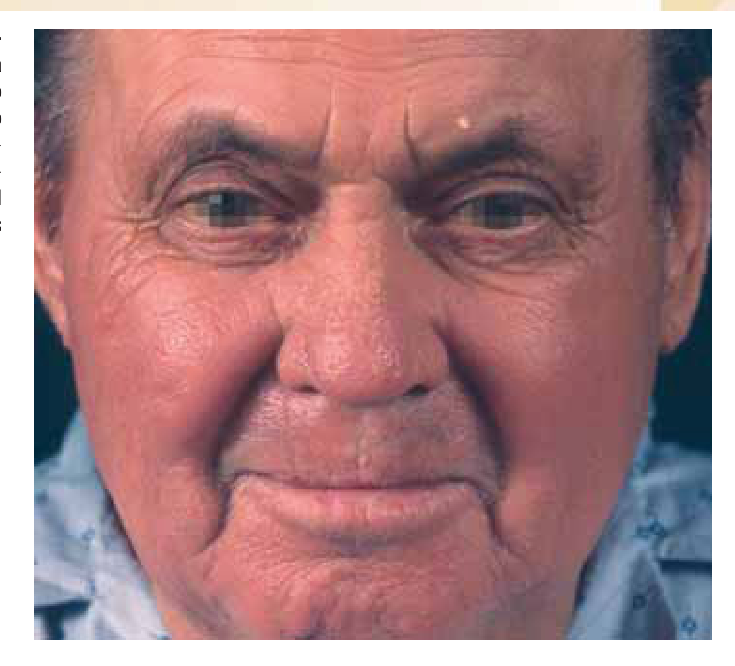


Figura 10-19. Protoporfiria eritropoyética, con cambios crónicos de la piel. Se observa engrosamiento céreo del labio superior, los carrillos y la nariz, lo cual hace que el paciente se vea de mayor edad (27 años). Se destaca el engrosamiento céreo del borde bermellón del labio inferior, pliegues profundos y finas cicatrices superficiales de la nariz.

Fotodaño crónico

Dermatoheliosis ("fotoenvejecimiento") ☐ ●

ICD-9: 692.74 ∘ ICD-10: L57.9

- Las lesiones por luz solar que se repiten durante muchos años al final ocasionan un síndrome cutáneo llamado dermatoheliosis (DH), que es muy común.
- El síndrome afecta a personas con fototipos cutáneos I a III y a individuos con fototipo IV que muestran una fuerte exposición acumulada a la luz solar, como guardias y gente que trabaja al aire libre durante toda su vida. Muy a menudo aparece en personas >40 años.
- El espectro de actividad incluye UVB, pero también UVA y tal vez rayos infrarrojos.
- La gravedad depende de la duración y la intensidad de la exposición al sol y del color de la piel y la capacidad de bronceado.
- *Nota:* si se desea demostrar a un anciano la participación de UVR en el fotoenvejecimiento solicítele que se desvista y compare la calidad de su piel facial con la de la piel suprapúbica.
- Lesiones de la piel: combinación de atrofia (de epidermis), hipertrofia (de la dermis papilar por elastosis); telangiectasias, despigmentación e hiperpigmentación irregular e hiperqueratosis dispersas en zonas expuestas a la luz. La piel parece arrugada, con consistencia coriácea y "envejecida prematuramente" (fig. 10-20). Se advierten arrugas finas casi como el papel de fumar y otras con surcos profundos; la piel tiene aspecto céreo, con pápulas y color amarillento y brilloso, y áspera (fig. 10-21). Hay telangiectasias y aparición fácil de hematomas (púrpura senil) por la fragilidad de vasos finos. Surgen hiperpigmentaciones maculares: lentigos solares (véase adelante); hipopigmentaciones maculosas: hipomelanosis en gotas <3 mm de diámetro en las extremidades. Se identifican comedones, en particular periorbitarios (conocidos como enfermedad de Favre-Racouchot) particularmente en fumadores de cigarrillos. Las personas con DHe invariablemente presentan queratosis actínicas.
- Distribución: zonas al descubierto, particularmente la cara, áreas periorbitarias y peribucales y piel cabelluda (varones calvos). En el área de la nuca hay cutis romboidal ("cuello rojo") con pliegues romboidales; antebrazo y dorso de manos.
- El tratamiento actual consiste en evitar neoplasias cutáneas y DHe, con el empleo de bloqueadores solares protectores, cambio de comportamiento ante la luz solar y el uso de quimioterapia tópica (tretinoína) que revierte algunos de los cambios de DHe.

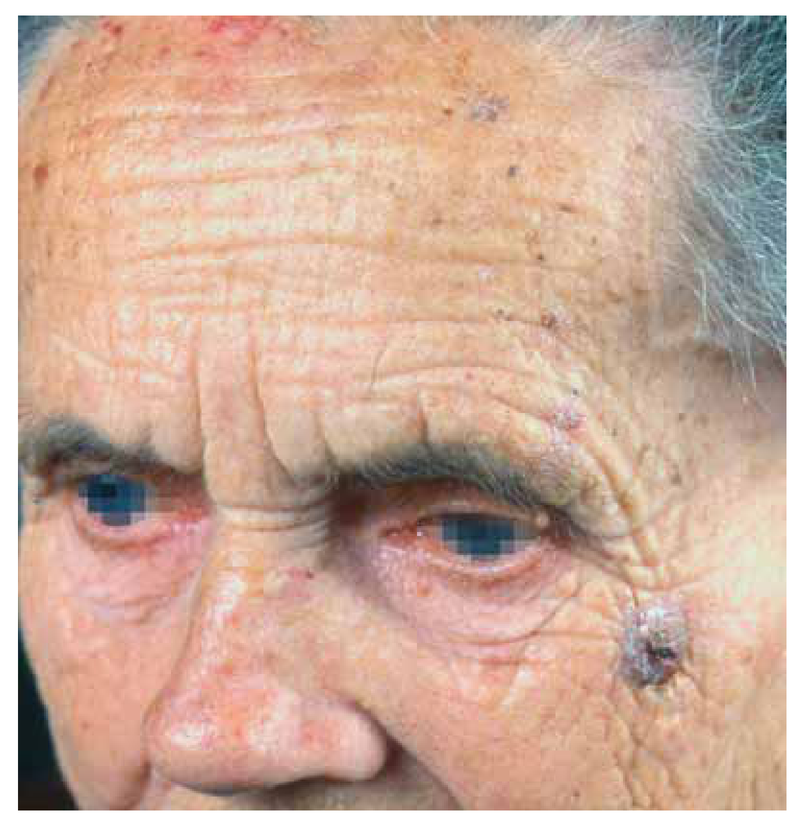


Figura 10-20. Dermatoheliosis. Arrugas profundas muy marcadas. La piel tenía aspecto céreo, papular, con un color amarillento (elastosis solar). Campesina de montaña de 68 años de edad que vivía en un sitio a 1 000 m de altura y que gran parte de su vida había trabajado al aire libre. Se identifica un carcinoma basocelular en la región cigomática izquierda.



Figura 10-21. Dermatoheliosis grave del brazo de una campesina de 70 años de edad. La piel tiene aspecto céreo con arrugas profundas y secas. Con crioterapia se eliminaron múltiples queratosis solares de este antebrazo.

Lentigo solar ICD-9: 709.090 ∘ ICD-10: L81.416 □ ●

- El lentigo solar es una mácula parda circunscrita de 1 a 3 cm que es consecuencia de la proliferación localizada de melanocitos, causada por exposición aguda o crónica a la luz solar.
- Inicio generalmente >40 años.
- En sitios expuestos a la luz solar por lo común surgen múltiples lesiones. Es un trastorno muy frecuente en personas caucásicas (fototipos cutáneos I a II).
- Las lesiones de la piel son estrictamente maculares, de 1 a 3 cm y pueden tener incluso 5 cm. Su color es amarillo claro o pardo pálido u oscuro; hay una mezcla variada de colores pardos (fig. 10-22). Son lesiones redondas u ovales con un borde un poco irregular e impreciso. Hay lesiones dispersas circunscritas, de forma estrellada, muy bien definidas y más o menos del mismo tamaño después de la quemadura solar aguda (fig. 10-23) o dosis excesiva de PUVA.
- Distribución. Aparece en áreas exclusivamente expuestas a la luz solar: frente, carrillos, nariz, dorso de manos y antebrazos: mitad superior del dorso, tórax y espinillas.
- Diagnóstico diferencial: lesiones color pardo, adquiridas, "planas" en la piel de la cara al descubierto que en un examen superficial parecerían semejantes y tienen características peculiares. Lentigo solar, efélides, queratosis seborreica, queratosis actínica pigmentada en fase de expansión (SPAK, *spreading pigmented actinic keratosis*) y lentigo maligno (LM).
- La criocirugía o la cirugía con láser son eficaces.



Figura 10-22. Dermatoheliosis: lentigos solares. Máculas en el carrillo de color bronceado/pardo oscuro, variegadas, de muy pequeñas a grandes (2 cm) y múltiples. Los lentigos solares no equivalen a las efélides o pecas (no disminuyen de color en el invierno como lo hacen las pecas). A diferencia de los lentigos solares perfectamente delimitados causados por quemadura solar aguda, que tienen más o menos el mismo tamaño que los de la figura 10-23, los lentigos solares de esta imagen tienen tamaños diferentes y en parte no están bien definidos y son confluyentes, situación característica del daño solar acumulativo crónico. Destacan el engrosamiento céreo de la piel y las arrugas de la dermatoheliosis.



Figura 10-23. Dermatoheliosis: lentigos solares. Se destacan múltiples máculas pardas estrelladas en el hombro, que surgieron después de una quemadura solar. Todas tienen en promedio el mismo tamaño y sus bordes son definidos, signo característico de los lentigos solares inducidos por quemadura solar.

Condrodermatitis nodular de la hélice ☐ ◐
ICD-9: 380.0 ∘ ICD-10: H61.0

- Suele asumir la forma de un solo nódulo en extremo doloroso al tacto, elongado o una "cadena" de cuentas en el borde libre de la hélice del oído. Es un trastorno frecuente quizá por el traumatismo mecánico constante, aunque también intervenga tal vez la radiación UV.
- El trastorno aparece de manera espontánea, se agranda con rapidez y mide menos de 1 cm (fig. 10-24), es firme, definido, de forma redonda u oval, con una superficie semiesférica y bordes oblicuos, y a menudo ulcerada (fig. 10-24).
- Es un trastorno más frecuente en varones que en mujeres.
- Dolor espontáneo o a la palpación. Puede ser intenso y punzante, paroxístico o continuo.
- Diagnóstico diferencial: carcinoma de células basales (BCC, *basal cell carcinoma*), queratosis actínica, carcinoma espinocelular (SCC, *squamous cell carcinoma*) *in situ* o invasor, queratosis solar hipertrófica y queratoacantoma. Se incluyen también tofos gotosos, nódulos reumatoides y reumáticos y lupus eritematoso discoide.
- El tratamiento incluye la inyección intralesional de acetónido de triamcinolona, láser de bióxido de carbono y cirugía. El tratamiento definitivo es la extirpación, que incluya el cartílago subyacente.



Figura 10-24. Condrodermatitis nodular de la hélice. Nódulo muy doloroso con úlcera central en la antehélice en una mujer de 60 años de edad. La úlcera central estaba cubierta de una costra y puede confundirse con un carcinoma de células basales.

Queratosis actínica ICD-9: 702.0 ∘ ICD-10: L57.0



- Lesiones escamosas adherentes, ásperas, secas, circunscritas, una sola o muchas en la piel expuesta habitualmente a la luz solar de adultos, por lo común contra un fondo de DHe.
- Las queratosis actínicas evolucionan hasta el carcinoma espinocelular.
- *Sinónimo:* queratosis solar.

Epidemiología

Edad de inicio. Las queratosis comienzan en la etapa media de la vida, aunque en Australia y el suroeste de Estados Unidos pueden aparecer en personas <30 años.

Género. Más frecuentes en varones.

Raza. Aparecen con los fototipos cutáneos I, II y III; son raras con IV; casi nunca se les observa en personas de piel negra.

Ocupación. Trabajadores al aire libre (en particular campesinos, rancheros y marineros) y deportistas que hacen su actividad al aire libre (tenis, golf, montañismo y pesca en aguas profundas).

Patogénesis

Exposición solar duradera y repetida en personas susceptibles (fototipos I, II y III), con lo cual se produce el daño acumulativo de los queratinocitos por la acción de UVR, de manera principal, aunque no exclusivamente, y UVB (290 a 320 nm).

Manifestaciones clínicas

Síntomas cutáneos. Las lesiones pueden doler al tacto y son dolorosas si se les excoria con la uña de un dedo.

Lesiones cutáneas. Tardan meses o años en aparecer. Otra de las lesiones es la escama hiperqueratósica adherente que se separa con dificultad y con dolor (figs. 10-25 y 10-26). La zona "sucia" puede tener el color de la piel, o color pardo amarillento u oscuro (fig. 10-25); a menudo hay un color rojizo (fig. 10-26). En la palpación tiene consistencia gruesa similar a la del papel de lija ("se percibe mejor por el tacto que por la vista"). Muy a menudo tienen <1 cm, y son redondas u ovales (fig. 10-27).

Cuadro inicial particular. Queratosis actínica fototóxica en fase de expansión (SPAK, *spreading phototoxic actinic keratosis*). La mejor descripción de esta lesión es que es "similar" al lentigo maligno (LM), pero su consistencia es parecida a las de las queratosis actínicas (fig. 10-28). Trastorno poco común. Los signos característicos de SPAK comprenden su tamaño (>1.5 cm); su pigmentación (pardo a negro y variegada), y el antecedente de propagación lenta, en particular la superficie verrugosa. La lesión es importante porque remeda el lentigo maligno.

Distribución. Pueden surgir lesiones únicas o circunscritas, pero dispersas. Afecta la cara [frente (fig. 10-26), la nariz, los carrillos, las sienes, el borde bermellón del labio inferior], las orejas (en varones), el cuello (caras laterales), los antebrazos y las manos (dorso), y la piel cabelluda en varones calvos (fig. 10-25). Los varones con una alopecia de distribución temprana están especialmente predispuestos a presentar DHe grave y queratosis solar en la zona expuesta de la piel cabelluda.

Datos de laboratorio

Dermopatología. Se identifican grandes queratinocitos que captan brillantemente los colorantes, con pleomorfismo leve o moderado de la capa basal que se extiende a los folículos; hay queratinocitos atípicos (disqueratósicos) y paraqueratosis.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

El diagnóstico por lo regular se basa en los hallazgos clínicos. Diagnóstico diferencial: lupus eritematoso cutáneo crónico, queratosis seborreica, verrugas planas, SCC (*in situ*), BCC superficial. Las lesiones muy hiperqueratósicas y SPAK pueden necesitar la obtención de un fragmento para biopsia y descartar SCC (*in situ* o invasor) o LM.

Evolución y pronóstico

Las queratosis solares pueden desaparecer de modo espontáneo, pero en general persisten por años. La incidencia real de SCC que surge en queratosis solares preexistentes se desconoce, pero se ha calculado que es de 1%.

Tratamiento

Prevención. Las queratosis se pueden evitar con el uso de filtros solares muy eficaces contra UVB/UVA.

Tratamiento tópico. *Criocirugía.*

Crema de 5-fluorouracilo (5-FU) al 5%. Es un recurso eficaz, pero para muchas personas es difícil su uso. El tratamiento de las lesiones de la cara origina eritema importante y erupciones, con lo cual surge una desfiguración temporal antiestética. La eficacia puede me-



Figura 10-25. Queratosis actínica. Se observan máculas eritematosas y parduscas y pápulas con una escama gruesa adherida que confluyen en la zona de calvicie en la cabeza, con dermatoheliosis. Las hiperqueratosis de este ejemplo son de color gris amarillento y se captan mejor por palpación que por revisión visual; la raspadura suave de las lesiones con la uña del dedo suele inducir dolor, incluso si son tempranas y sutiles, lo que constituye un signo diagnóstico útil.



Figura 10-26. Acercamiento de la imagen de las queratosis actínicas. Escamas fuertemente adheridas, grisáceas, de aspecto "sucio" en la frente de un varón de 80 años. El desprendimiento de las hiperqueratosis genera dolor y erosiones. Se advierte un pequeño carcinoma de células basales en el borde de la línea de implantación del cabello (flecha).





Figura 10-27. Queratosis actínica, mayor amplificación. A) Hiperqueratosis áspera fuertemente adherida, muy bien definida y de color amarillo pardusco con una base rojiza. **B)** Lesión todavía más elevada que parece estar "clavada", similar a la queratosis seborreica. Sin embargo, no es grasienta ni blanda, sino más bien dura, áspera y duele cuando se le raspa.

jorar si la crema se aplica bajo un vendaje oclusivo o si se combina con tretinoína tópica, o ambas técnicas. Sin embargo, lo anterior ocasiona la aparición de erosiones confluyentes. Hay reepitelialización después del tratamiento.

Imiquimod (dos veces a la semana durante 16 semanas). El fármaco origina dermatitis por citocinas y también irritación y erosiones, pero es muy eficaz.

Retinoides tópicos. Si se utilizan a largo plazo son eficaces para prevenir y tratar DHe y queratosis solares superficiales.

Gel de diclofenaco. El gel se usa por largo tiempo y es eficaz en queratosis actínicas superficiales, aunque también irrita.

Dermabrasión facial. La aplicación de ácido tricloroacético (5 a 10%) es eficaz contra erosiones extensas.

Cirugía con láser. Se utiliza el láser de erbio o de bióxido de carbono. Suele ser eficaz en lesiones individuales, pero en el caso de las lesiones extensas de la cara la dermoabrasión facial es eficaz.

Tratamiento fotodinámico. Es una modalidad eficaz, pero dolorosa y difícil de practicar.



Figura 10-28. Queratosis actínica pigmentada en fase de expansión (SPAK). Lesión que "tiene un aspecto similar al lentigo maligno" (fig. 12-7), pero es áspera y, en consecuencia, su "consistencia" es similar a la de la queratosis actínica. En la región preauricular se identifica una queratosis actínica no pigmentada.

Reacciones cutáneas a la radiación ionizante

Dermatitis por exposición a radiación
ICD-9: 692.82 ∘ ICD-10: L58

◧ ◐ → ○

- Este trastorno se define como los cambios cutáneos que surgen por exposición a la radiación ionizante.
- Entre los *efectos reversibles* están el dolor espontáneo, el eritema, la depilación, la supresión de glándulas sebáceas y la pigmentación que dura semanas, meses o años.
- Entre los *efectos irreversibles* están atrofia, esclerosis, telangiectasias, úlceras y neoplasias malignas inducidas por radiación.

Tipos de exposición

La radiodermitis es consecuencia de tratamientos (contra neoplasias malignas, que también se utilizó antes contra el acné y la psoriasis y la micosis en la piel cabelluda de niños); de tipo accidental o laboral (p. ej., antes la presentaban los odontólogos). La radiación que causa radiodermitis incluye radiación superficial y profunda por rayos X, aplicación de haz de electrones o el tratamiento con rayos Grenz; persiste el mito de que los rayos Grenz son "blandos" y no carcinógenos. SCC suele aparecer por la aplicación >5 000 cGy de dichos rayos.

Tipos de reacciones

Fase aguda. Incluye el eritema temporal que dura tres días y después la forma persistente del mismo que alcanza su máximo en cuestión de dos semanas y es doloroso; la pigmentación aparece por el vigésimo día. El eritema tardío también puede aparecer y comenzar entre los días 35 y 40 y durar dos a tres semanas. Las reacciones masivas ocasionan ampollas, erosiones, (fig. 10-29) y úlceras, y también son dolorosas; pueden surgir como fenómeno anamnésico. Puede haber cicatrices permanentes.

Fase crónica. Después de tratamiento *fraccionado* pero relativamente intensivo con dosis totales de 3 000-6 000 rads, surge una reacción epidermolítica en término de tres semanas; la fase de reparación dura tres a seis semanas y aparecen cicatrices e hipopigmentación; se desprenden todos los apéndices cutáneos y hay atrofia de la epidermis y la dermis. En los dos a cinco años siguientes se incrementa la atrofia (fig. 10-30); surgen hiperpigmentación e hipopigmentación (poiquilodermia); telangiectasias (figs. 10-30 y 10-32). La necrosis y las úlceras dolorosas (fig. 10-32) son infrecuentes, pero se observan en la exposición accidental o errores en las dosis. La zona necrótica tiene consistencia coriácea amarillenta y adherente y la piel que la rodea es muy dolorosa (fig. 10-32). Las úlceras tienen una tendencia a la curación lenta y difícil (tórpidas), y a menudo necesitan de intervención quirúrgica. Al final quedan queratosis por radiación (fig. 10-33A) y carcinoma espinocelular (fig. 10-33).

Uñas. Surgen estrías longitudinales (fig. 10-33B), engrosamiento y distrofia.

Evolución, pronóstico y tratamiento

La radiodemitis crónica es permanente, progresiva e irreversible. El carcinoma espinocelular puede aparecer en cuatro a 40 años (fig. 10-33A, B) con una mediana de siete a 10 años. En cerca del 25% de los casos, los tumores envían metástasis a pesar de la cirugía extensa (ablación, injerto, etc.); el pronóstico es insatisfactorio y son frecuentes las recidivas. BCC también puede aparecer en la dermatitis por exposición a radiación solar crónica y afectar sobre todo a sujetos que habían sido tratados con rayos X contra el acné vulgar o quístico o para depilación (tiña de la piel cabelluda) (fig. 10-31). Los tumores pueden aparecer 40 a 50 años después de la exposición. La extirpación y la colocación de injertos son posibles antes de que aparezca el cáncer.

Figura 10-29. Radiodermitis: fenómeno agudo "anamnésico". Mujer que había tenido cáncer de mama; se le extrajo un cuadrante de la glándula y se administró metotrexato y radioterapia; presentó eritema doloroso y erosiones en el sitio radiado.



Figura 10-30. Radiodermitis: crónica. Surgió esclerosis combinada con atrofia y telangiectasia. Fue consecuencia de la radiación de un hemangioma infantil, en la lactancia.



Figura 10-31. Radiodermitis crónica. Se advierte poiquilodermia (zona color pardo: hiperpigmentación; zona blanca: hipopigmentación; zona roja: telangiectasia), en combinación con atrofia y esclerosis. No hay cabello. Los cambios cutáneos masivos son consecuencia de dosis de radiación excesivas que el paciente recibió de niño para tratar una micosis de la piel cabelluda. En lo futuro está predispuesto a presentar carcinoma espinocelular.



Figura 10-32. Radiodermitis crónica. Zona de poiquilodermia grave con telangiectasias y áreas irregulares de necrosis, de consistencia coriácea, de color blanco amarillento y muy adheridas. La lesión es muy dolorosa y surgió después de aplicación repetida de haces de electrones para tratar micosis fungoide.

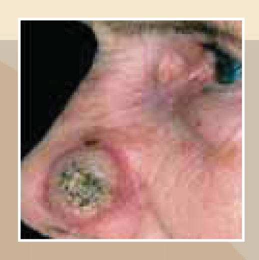




Figura 10-33. Carcinoma espinocelular inducido por radiación. A) Manos de un radiólogo anciano que durante décadas no cumplió con las medidas de precaución y casi nunca usaba guantes durante la práctica de fluoroscopia. Se advirtieron múltiples queratosis por rayos X, la reacción hiperqueratósica del pulgar derecho destruyó la uña y representa SCC inducido por rayos X. **B)** Cambios de la uña en el sitio de exposición. Se observan las estrías lineales que son consecuencia del daño de la matriz ungueal. En el pliegue ungueal y en una extensión en sentido proximal al pulgar se advierte una placa eritematosa irregular que representa en su mayor parte SCC *in situ*, pero en sentido focal también SCC invasor.

SECCIÓN 11

Lesiones precancerosas y carcinomas cutáneos



Precánceres y cánceres de epidermis

Los cánceres epiteliales cutáneos (cáncer cutáneo no melanomatoso [NMSC, *nonmelanoma skin cancer*]) nacen más a menudo en los queratinocitos germinativos de epidermis o estructuras de anexos. Los dos NMSC principales son el carcinoma de células basales (BCC, *basal cell carcinoma*) y el carcinoma espinocelular (SCC, *squamous cell carcinoma*). Este último a menudo proviene de una lesión displásica *in situ* identificable que puede ser tratada antes de que se produzca la invasión franca. A diferencia de ello, no se conocen casos de carcinomas de células basales *in situ*, pero son comunes las situaciones en que surgen BCC "superficiales" mínimamente invasores.

Las causas más frecuentes de NMSC en personas caucásicas son la luz solar, la radiación ultravioleta (UVR, *ultraviolet radiation*) y el virus del papiloma humano (HPV, *human papillomavirus*). Las queratosis solares o actínicas son las lesiones precursoras más frecuentes de SCC *in situ* (SCCIS) y SCC invasor que aparecen en sitio de exposición prolongada a la luz solar en personas con ascendencia del norte de Europa (Sección 10). La UVR y el HPV causan todos los diversos cambios que van desde la displasia epitelial, pasando por SCCIS hasta llegar a SCC. NMSC, que es mucho menos frecuente, es causado por radiación ionizante (surge en sitios con lesiones crónicas por radiación), inflamación crónica, aplicación de hidrocarburos (alquitrán) y la ingestión de arsenicales inorgánicos por tiempo prolongado; dichos tumores pueden ser mucho más malignos que los causados por UVR o HPV. En la creciente población de personas inmunodeprimidas (con VIH/sida, personas que han recibido un trasplante de órgano sólido, etc.), SCC por UVR y HPV son mucho más comunes y pueden ser más malignos.

Lesiones precancerosas epiteliales y SCCIS

La displasia de los queratinocitos en la epidermis y la mucosa pavimentosa puede abarcar la porción inferior de la epidermis o todas sus capas. Las células basales maduran y se transforman en queratinocitos displásicos, con lo cual surge una pápula o placa hiperqueratósica que se identifica por su aspecto clínico como "queratosis". Se observa un continuo que va desde la displasia, pasando por SCCIS, hasta llegar a SCC invasor. Las lesiones en cuestión han tenido algunos epónimos como enfermedad de Bowen o eritroplasia de Queyrat, términos morfológicos descriptivos y útiles; sin embargo, tienen mayor significado otras denominaciones como SCCIS vinculados con UVR o HPV, que pueden utilizarse sólo para lesiones de causas conocidas.

Las lesiones precancerosas epiteliales y SCCIS se clasifican en queratosis *inducidas por UV* (solares [actínicas], queratosis actínicas liquenoides, queratosis actínicas bowenoides y enfermedad de Bowen [SCCIS]); *inducidas por HPV* (lesión intraepitelial epidermoide de alta malignidad [HSIL, *low grade squamous intraepitelial lesions*] y papulosis bowenoide [SCCIS]); *queratosis inducidas por arsenicales* (queratosis palmoplantares; queratosis bowenoides por arsenicales) y *queratosis por hidrocarburos (alquitrán)*, y *las causadas por calor.*

Queratosis solar o actínica

Las lesiones de esta categoría son únicas o múltiples, circunscritas, secas, ásperas, adherentes y escamosas, y aparecen en adultos con piel expuesta habitualmente a los rayos solares. Evolucionan hasta llegar a SCCIS, que a su vez alcanzan la forma de SCC invasor (fig. 11-1). Para un análisis más amplio de esta enfermedad, consúltese la Sección 10.

Sinónimos: queratosis solares y actínicas son términos sinónimos.



Figura 11-1. Queratosis solares y carcinoma espinocelular invasor. Se advierten múltiples queratosis actínicas de aspecto sucio muy adheridas (véanse también las figs. 10-25 a 10-27). El gran nódulo de este paciente está cubierto de hiperqueratosis y costras hemorrágicas, muestra erosión parcial y es firme. El nódulo representa carcinoma espinocelular invasor. En esta imagen se señala la transición a partir de lesiones precancerosas hasta llegar al carcinoma franco.

Cuerno cutáneo ICD-9: 702.2 ∘ ICD-10: L85.8 ◧ ◐

- Un cuerno cutáneo (CH, *cutaneous horn*) es una entidad *clínica* que tiene la apariencia de un cuerno de animal con una base papulosa o nodular y un capuchón queratósico de diversas formas y longitudes (fig. 11-2).
- La mayoría de los CH representa queratosis actínicas hipertróficas. A veces surge CH no precanceroso en queratosis seborreicas y verrugas.
- El CH por lo común aparece en zonas de dermatoheliosis en la cara, las orejas, el dorso de manos y antebrazos y la cara pretibial de las piernas.
- En su aspecto clínico, los cuernos cutáneos varían de pocos milímetros a varios centímetros de longitud (fig. 11-2). Su color puede ser blanquecino, negro o amarillento y su forma recta, curva o en espiral.
- Histológicamente, se advierte queratosis actínica hipertrófica, así como SCCIS o SCC invasor en la base. Dada la posibilidad de SCC invasor, es importante extirpar cualquier cuerno cutáneo.



Figura 11-2. Cuerno cutáneo: queratosis actínica hipertrófica. Protuberancia corniforme de queratina en una base levemente alta en el marco de la dermatoheliosis avanzada en el párpado superior de una mujer de 85 años. En el estudio después de extirpar la pieza se identificó SCC invasor en la base de la lesión.

Queratosis por arsenicales ICD-9: 692.4 ◦ ICD-10: L85.8 ■ ◐

- Las queratosis de este tipo aparecen decenios después de la ingestión de arsenicales por tiempo prolongado (exposición medicinal, ocupacional o ambiental).
- Las queratosis por arsenicales tienen la capacidad de transformarse en SCCIS o SCC invasor. Por lo regular se les identifica en la parte occidental de Bengala y Bangladesh, en donde el agua potable todavía contiene arsénico.
- Se conocen dos tipos: pápulas amarillentas puntiformes en palmas y plantas (fig. 11-3A), y queratosis prácticamente idénticas a las de tipo actínico en el tronco y otras zonas. Estas últimas suelen acompañar a SCCIS pequeñas de tipo Bowen y máculas hipopigmentadas con mínima depresión ("gota de lluvia en el polvo") (fig. 11-3B).
- Tratamiento: igual al que se hace en las queratosis solares.

Carcinoma espinocelular *in situ* ICD-9: 173.0 ◦ ICD-10: M8070/2



- Surge en la forma de máculas, pápulas o placas solitarias o múltiples que pueden ser hiperqueratósicas o descamativas.
- SCCIS más a menudo es causado por UVR o infección por HPV.
- El carcinoma mencionado suele surgir en lesiones epiteliales displásicas, como las queratosis actínicas o las lesiones intraepiteliales epidermoides inducidas por HPV (SIL, *squamous epithelial lesions*) (Secciones 27 y 34).
- Placas descamativas de color rosa o rojo perfectamente definidas en la piel, que reciben el nombre de *enfermedad de Bowen;* se denominan eritroplasias a las lesiones similares pero no descamativas en el glande y la vulva (sección 34).
- Se conoce como *papulosis bowenoide* a SCCIS inducida por HPV en la zona anogenital.
- Sin tratamiento, SCCIS puede evolucionar hasta la forma invasora de SCC. Cuando surge SCCIS inducida por HPV en personas con VIH/sida, las lesiones suelen mostrar resolución total con la administración satisfactoria de antirretrovirales y la reconstitución inmunitaria.
- El tratamiento incluye de forma tópica 5-fluorouracilo, imiquimod, criocirugía, evaporación con láser de CO_2 o ablación, que incluye cirugía micrográfica de Mohs.





Figura 11-3. Queratosis arsenicales. A) Múltiples queratosis puntiformes, muy adherentes y duras en la palma. **B)** Queratosis arsenicales en el dorso. En este caso se advierten múltiples lesiones cuyo color varía de rojo a bronceado, café oscuro y blanco. Las lesiones cafés son una mezcla de queratosis arsenicales (duras y ásperas) y pequeñas queratosis seborreicas (blandas y lisas). La diferencia se percibe mejor en la palpación que en la observación. Las lesiones rojas son pequeñas queratosis bowenoides y enfermedad de Bowen (SCCIS, fig. 11-4). Las zonas maculares blanquecinas muestran mínima depresión y representan cicatrices superficiales atróficas, de queratosis arsenicales que se desprendieron de manera espontánea o fueron tratadas. La imagen global da la impresión de "gotas de lluvia en el polvo".

Causas

Entre los factores etiológicos están UVR, HPV, arsenicales, alquitrán, exposición prolongada al calor y radiodermatitis crónica.

Manifestaciones clínicas

Las lesiones muy a menudo son asintomáticas, pero pueden sangrar. La formación de nódulos o el comienzo de dolor espontáneo o a la palpación de SCCIS sugiere que el cuadro evolucionó hasta llegar a SCC invasor.

Manifestaciones cutáneas. El trastorno asume la forma de máculas, pápulas o placas hiperqueratósicas, descamativas, perfectamente delineadas (fig. 11-4). Su color es rosa o rojo, su superficie tiene escamas finas u erosiones leves y pueden aparecer costras. Las lesiones son solitarias o múltiples y en este caso recibe el nombre de *enfermedad de Bowen* (fig. 11-4).

Recibe el nombre de *eritroplasia de Queyrat* (Sección 36), SCCIS en el glande o los labios menores, similares a placas o máculas brillantes, perfectamente delimitadas y rojas. El SCCIS anogenital inducido por HPV puede tener color rojo, bronceado, café o negro y se le conoce como *papulosis bowenoide* (Sección 36). Las lesiones erosivas pueden tener zonas de costras. El SCCIS puede durar años sin que se le diagnostique, y culmina en grandes lesiones con bordes anulares o policíclicos (fig. 11-5). Una vez ocurrida la lesión, dentro de la placa surgen lesiones nodulares, situación denominada *carcinoma de Bowen* (fig. 11-5).

Distribución. El SCCIS inducido por UVR aparece comúnmente dentro de la queratosis actínica en el marco del fotoenvejecimiento (dermatoheliosis); SCCIS inducido por HPV, surge más a menudo en el área genital pero también puede hacerlo en zonas periungueales, más a menudo en el pulgar o en el lecho ungueal (figs. 10-33 y 34-16).

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Se advierte carcinoma *in situ* con pérdida de la arquitectura epidérmica y la diferenciación regular; hay polimorfismo de queratinocitos, disqueratosis unicelular, mayor número de mitosis y células multinucleadas. Puede haber engrosamiento de la epidermis, pero la membrana basal está intacta.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

El cuadro clínico se confirma por los datos dermopatológicos; el diagnóstico diferencial incluye todas las placas color rojo-rosa perfectamente definidas como la que se observa en eccema numular, psoriasis, queratosis seborreica y actínica, verruga vulgar o plana, condiloma acuminado, BCC superficial, melanoma amelánico y enfermedad de Paget.

Evolución y pronóstico

Sin tratamiento SCCIS evolucionará hasta la forma de SCC invasor (fig. 11-5). En casos de VIH/sida mostrará resolución con antirretrovirales eficaces (ART, *antiretroviral therapy*). La metástasis en ganglios linfáticos surge incluso sin invasión demostrable; a partir de los ganglios mencionados puede haber diseminación metastásica.

Tratamiento

Quimioterapia tópica. Incluye la aplicación de crema de 5-*fluorouracilo* todos los días o dos veces al día, con oclusión de cinta o sin ella. También es eficaz el *imiquimod*, pero ambos necesitan mucho tiempo para ser eficaces.

Criocirugía. Variante terapéutica muy eficaz. Las lesiones por lo común son tratadas de manera más intensa que las queratosis actínicas; surgen cicatrices superficiales.

Tratamiento fotodinámico. Variante eficaz pero lenta, difícil y dolorosa.

Extirpación quirúrgica que incluye la técnica micrográfica de Mohs. La técnica en cuestión alcanza el máximo índice de cura, aunque su mayor inconveniente es ocasionar cicatrices deformantes. Debe realizarse en todas las lesiones en que sea imposible descartar la invasión por biopsia.





Figura 11-4. Carcinoma espinocelular *in situ*: enfermedad de Bowen. A) Placa eritematosa, descamativa, perfectamente demarcada y grande que remeda una lesión psoriásica. **B)** Placa psoriasiforme similar con una mezcla de descamación, hiperqueratosis y costras hemorrágicas en la superficie.



Figura 11-5. Carcinoma espinocelular *in situ* (SCCIS): enfermedad de Bowen y SCC invasor: carcinoma de Bowen. Placa de color rojo a naranja, en el dorso, con bordes perfectamente definidos, pero distribución irregular; la descamación psoriasiforme representa SCCIS o enfermedad de Bowen. El nódulo rojo de la placa denota que la placa dejó de ser *in situ*, y que surgió ya carcinoma invasor.

Carcinoma espinocelular invasor (SCC) □ ○
ICD-9: 173.0 ◦ ICD-10: M8076/2-3

- SCC de la piel es un tumor maligno de queratinocitos que nace en la epidermis.
- SCC por lo regular surge en lesiones epidérmicas precancerosas (consúltense párrafos anteriores) y, con base en su origen y nivel de diferenciación, varía su malignidad.
- La lesión es una placa o un nódulo con grados variables de queratinización en el nódulo, en la superficie o en ambos sitios. Norma empírica: SCC indiferenciado es blando y no tiene hiperqueratosis; la forma diferenciada es dura al palparla y tiene hiperqueratosis.
- La mayor parte de las lesiones inducidas por UVR son diferenciadas y es pequeña la frecuencia con que envían metástasis a distancia en personas por lo demás sanas. SCC indiferenciado y el que surge en personas inmunodeprimidas son más malignos y tienen una mayor incidencia de metástasis.
- El tratamiento incluye cirugía.

Epidemiología y etiología

Radiación ultravioleta

Edad de inicio. El carcinoma mencionado afecta a personas que tienen más de 55 años de edad, y son de raza blanca en Estados Unidos y Europa; afecta a ese mismo tipo de personas de 20 a 39 años, en Australia, Nueva Zelanda, Florida y zona suroeste y meridional de California.

Incidencia. Zona continental de Estados Unidos: 12 casos por 100 000 varones caucásicos; 7 casos por 100 000 mujeres de raza blanca. Hawái: 62 casos por 100 000 personas de raza blanca.



Figura 11-6. El SCC. Sitios predominantes.

Género. El ataque es menor en varones que en mujeres, pero SCC afecta con mayor frecuencia las piernas de estas últimas.
Exposición. Luz solar**.** Fototerapia y PUVA (psoralenos orales con luz ultravioleta A). La fotoquimioterapia excesiva puede culminar en la inducción de SCC, particularmente en sujetos con fototipos cutáneos I y II y en individuos con el antecedente de exposición previa a la radiación ionizante.
Raza. El carcinoma en cuestión afecta a personas de piel blanca y con poca capacidad de bronceado (fototipos cutáneos I y II) (Sección 10). Los individuos de piel morena o negra pueden mostrar SCC causada por muy diversas causas, además de UVR.
Geografía. El trastorno es más frecuente en áreas que tienen muchos días de sol por año, es decir, en Australia y la zona suroccidental de Estados Unidos.
Ocupación. El trastorno afecta a personas que trabajan al aire libre como granjeros, marineros, salvavidas, instaladores de líneas telefónicas y trabajadores de la construcción y de muelles.

Virus de papiloma humano

La displasia epitelial, SCCIS y SCC invasor se vinculan con las cepas oncógenas más comunes de HPV, los tipos 16, 18 y 31, pero también abarca los tipos 33, 35, 39, 41 y 51 a 60. Se han aislado de SCC HPV 5, 8, 9.

Otros factores causales

Inmunodepresión. Las personas que reciben órganos sólidos en trasplante, las que tienen inmunodepresión crónica o trastornos inflamatorios y las que tienen VIH, muestran una mayor incidencia de UVR y HPV inducidos por SCCIS y SCC invasor. En tales personas SCC es más maligno que en individuos sin inmunodepresión.
Inflamación crónica. En este renglón se incluyen lupus eritematoso cutáneo crónico, úlceras crónicas, quemaduras actínicas, radiodermitis crónica y liquen plano de la mucosa de la boca.
Carcinógenos industriales. La categoría mencionada incluye brea, alquitrán, aceite crudo, aceite fuel, creosota, aceite lubricante y nitrosoureas.
Arsénico inorgánico. En el pasado se utilizaba arsénico trivalente en fármacos como las llamadas píldoras asiáticas, de Donovan o la solución de Fowler (para tratar la psoriasis o la anemia). En el agua potable de algunas regiones geográficas, como Bengala del Oeste y Bangladesh todavía se detecta arsénico.

Manifestaciones clínicas

Se considerará como carcinoma (hasta que se pruebe lo contrario) a toda pápula o placa erosionada, queratósica aislada, de evolución lenta, en un paciente sospechoso, que persista más de un mes. También, el nódulo que evoluciona y se transforma en placa y que cumple con los criterios clínicos de SCCIS (enfermedad de Bowen), una lesión crónica erosionada en el labio inferior o el pene, una lesión nodular que evoluciona en el borde de una úlcera venosa y crónica o está en tal sitio o dentro de una radiodermitis crónica, se considerarán como SCCIS. Hay que destacar que SCC por lo común es asintomático. Es posible detectar carcinógenos potenciales solamente después de anamnesis detallada.

El carcinoma espinocelular invasor de evolución rápida puede surgir en término de semanas y a menudo se acompaña de dolor espontáneo a la palpación o de ambos tipos.

Por razones didácticas se diferencian dos tipos:

1. El SCC altamente diferenciado que casi siempre muestra signos de queratinización dentro de la superficie del tumor o en ella (hiperqueratosis). Tales masas son de consistencia firme o dura al palparlas (figs. 11-7 a 11-9 y figs. 11-11 y 11-12).
2. El carcinoma espinocelular indiferenciado que no muestra signos de queratinización y cuyo aspecto clínico es el de una lesión carnosa, granulomatosa, y en consecuencia, blanda al tacto (figs. 11-5 y 11-10).

SCC diferenciado

Lesiones. Esta variante de SCC incluye pápulas, placas o nódulos indurados (figs. 11-1, 11-7 y 11-8); esca-

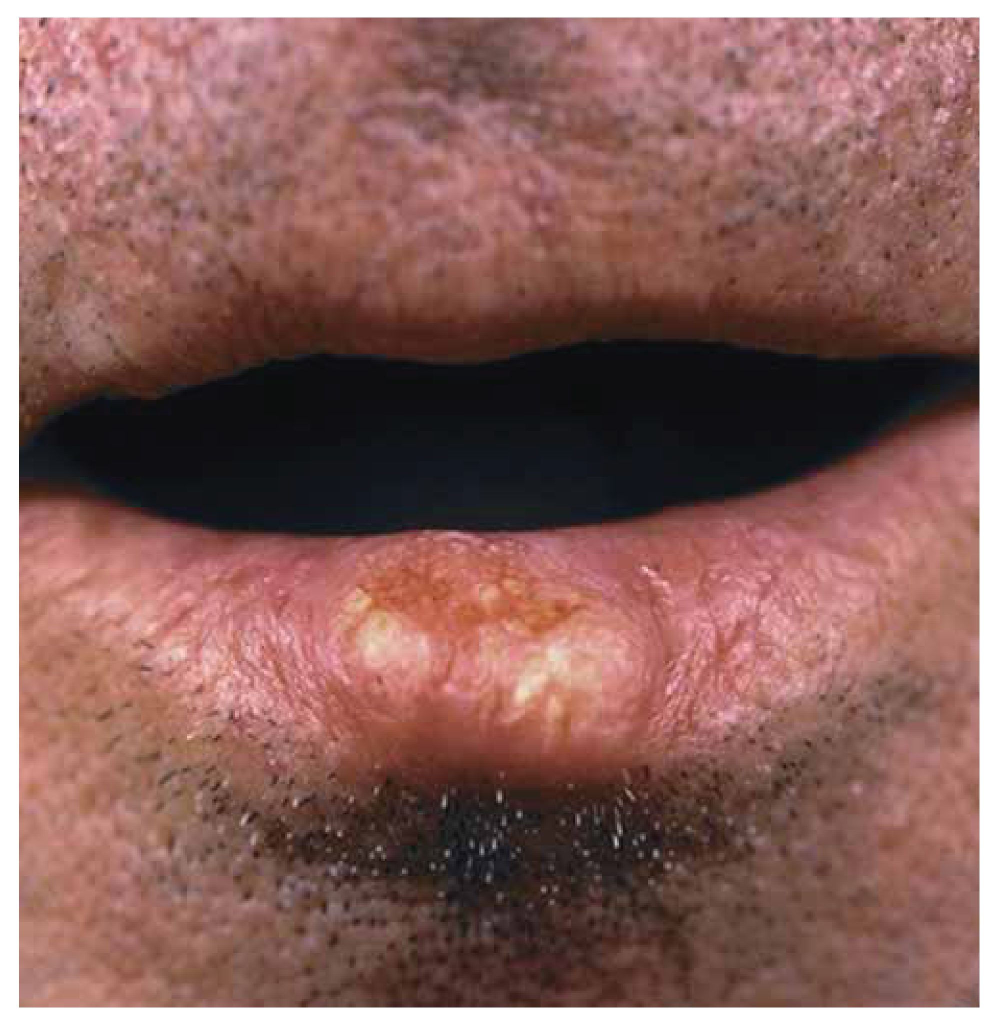


Figura 11-7. Carcinoma espinocelular: invasión del labio. Gran nódulo sutil cuya presencia se detecta mejor por palpación que por inspección en el borde bermellón del labio inferior, con zonas de hiperqueratosis amarillentas. Por palpación, se advierte que el nódulo infiltró todo el labio.

mas queratósicas gruesas adherentes o hiperqueratosis (figs. 11-1, 11-7, 11-9 y 11-12); la lesión, si muestra erosión o úlceras, puede tener en el centro una costra y un borde elevado, hiperqueratósico y firme (figs. 11-8 y 11-9). Del borde o del centro de la lesión (figs. 11-8, 11-9 y 11-11) puede ser extraído material córneo. El color de la piel es eritematosa y amarillenta; la forma es poligonal, oval o redonda (figs. 11-7 y 11-11) y presenta umbilicación y úlceras.

Distribución. La neoplasia por lo común aparece aislada, pero puede ser múltiple y por lo común en áreas expuestas a la luz (fig. 11-6). Se observan lesiones queratósicas inducidas por rayos solares, ulceradas o de ambos tipos, especialmente en la piel calva de la cabeza (fig. 11-1), mejillas, nariz, labios inferiores (fig. 11-7), orejas (fig. 11-12); zonas preauriculares, dorso de las manos (fig. 11-11), antebrazos, tronco y región pretibial (mujeres).

Otros signos físicos. Se advierte linfadenopatía regional causada por metástasis.

Signos especiales. En SCC por UV surgen signos de *dermatoheliosis* y *queratosis solares*. El SCC de los labios aparece a partir de leucoplasia o quelitis actínica; en 90% de los casos se asienta en el labio inferior (figs.



Figura 11-8. Carcinoma espinocelular (SCC). Nódulo redondo, firme e indolente con una escara negra central. Se advierte en la periferia del tumor un color amarillento que denota la presencia de queratina. El SCC de la figura 11-7 y el de este paciente es duro y aparece en el labio inferior. Pocas veces SCC aparece en el labio superior porque es una zona sombreada que recibe poca luz solar. El SCC en el labio se diferencia fácilmente de BCC nodular porque en BCC no aparecen hiperqueratosis ni queratinización en el interior del tumor, y tampoco aparece en el borde bermellón.

11-7 y 11-8). En la radiodermitis crónica, nace queratosis inducida por radiación (fig. 10-33). En personas con el antecedente de haber recibido arsénico por tiempo prolongado, aparece queratosis arsenical. Se identifica SCC diferenciado (es decir, hiperqueratósico) por HPV en genitales; SCC por el exceso de PUVA en extremidades inferiores (pretibial) o en genitales. SCC en cicatrices por quemaduras, en úlceras por estasis crónica de larga duración y en sitio de inflamación crónica suele ser difícil de identificar. Conviene





Figura 11-9. Carcinoma espinocelular diferenciado. A) Nódulo en el antebrazo cubierto por hiperqueratosis semiesférica negra. **B)** Nódulo grande redondo y duro de la nariz con hiperqueratosis central. Ninguna de las dos lesiones se puede diferenciar sobre bases clínicas, de un queratoacantoma (fig. 11-15).



Figura 11-10. Carcinoma espinocelular indiferenciado. Se identifica un nódulo rojizo semiesférico circular con erosión parcial de su superficie en la sien de un varón de 78 años. En la lesión no se identifican hiperqueratosis y es blanda y friable. Al ser raspada, sangra fácilmente.

sospechar la presencia de neoplasia en lesiones granulares duras y que tienen signos de queratinización.

Forma especial: carcinoma cuniculatum, aparece por lo común en plantas de pies, es muy diferenciado y se relaciona con HPV, aunque puede aparecer en otros sitios (fig. 11-13); el *carcinoma verrugoso,* es también una papilomatosis florida en las membranas mucosas de la boca (Sección 35).

Histopatología. El SCC con grados diversos de anaplasia y queratinización.

SCC indiferenciado

Lesiones. Comprende pápulas y nódulos erosionados, granulosos, carnosos y muy vulnerables, así como vegetaciones papilomatosas (fig. 11-10). Hay úlceras con base necrótica y borde cárneo blando. La lesión sangra fácilmente y tiene costras; su color es rojo, y es blanda, poligonal, irregular y a menudo se asemeja a una coliflor.

Distribución. SCC surge de forma aislada, pero puede ser múltiple, particularmente en los genitales, en donde aparece en zonas de eritroplasia y en el tronco (fig. 11-5); extremidades inferiores o cara, sitios en que surge la enfermedad de Bowen.

Otros cambios cutáneos diversos. La linfadenopatía como manifestación de metástasis regional es mucho más frecuente que en el caso de SCC diferenciado hiperqueratósico.

Imagen histopatológica. Se advierte SCC anaplásico con múltiples mitosis y pocos signos de diferenciación y queratinización.



Figura 11-11. Carcinoma espinocelular en fase avanzada, diferenciado, en la mano de un granjero de 65 años. El gran nódulo es liso, muy duro a la palpación, y tiene un color amarillento, que denota la presencia focal de queratina en la zona central o cuerpo del nódulo. Si se secciona la lesión en las zonas amarillentas, puede salir un material blanco amarillento (queratina).



Figura 11-12. Carcinoma espinocelular (SCC) muy diferenciado, en la oreja. Se advierte una placa relativamente grande cubierta de hiperqueratosis duras y adheridas. SCC, en términos generales, no es doloroso, pero las lesiones en la hélice o antehélice por lo común duelen, como ocurrió en este varón de 65 años.

Figura 11-13. Carcinoma espinocelular (*carcinoma cuniculatum*) en una persona con neuropatía periférica por lepra. Tumor grande "fungoso" parcialmente necrótico e hiperqueratósico en la planta del pie. Se consideró que dicha lesión era una úlcera neuropática causada por la lepra, pero mostró crecimiento ininterrumpido y presentó elevación y úlceras.



Diagnóstico diferencial

Es necesario revisar en busca de SCC, cualquier nódulo, placa o úlcera persistentes, pero en particular, las que se sitúan en la piel lesionada por el sol, en el labio inferior, en áreas de radiodermitis, en antiguas cicatrices de quemaduras o en los genitales. El queratoacantoma (KA) puede ser idéntico en su aspecto clínico a SCC diferenciado (fig. 11-15).

Tratamiento

Cirugía. La realización de cirugía depende del sitio en que está la lesión y su extensión, y comprende extirpación con cierre primario, colocación de colgajos cutáneos o injertos. Se puede recurrir a la cirugía micrográfica de Mohs en sitios difíciles. Si es imposible realizar la cirugía, se podrá realizar radioterapia.

Evolución y pronóstico

Recidiva y metástasis. SCC causa destrucción local de tejidos y puede enviar metástasis dirigida a ganglios linfáticos regionales, 1 a 3 años desde el diagnóstico inicial. Se ha identificado metástasis en tránsito. La metástasis puede aparecer en personas que han recibido un órgano sólido en trasplante cuando se diagnostica/detecta SCC o poco después. SCC en la piel muestra un índice general de 3 a 4% de generar metástasis. Se define SCC de alto riesgo cuando tiene un diámetro >2 cm, un nivel de invasión >4 mm y nivel IV o V de Clark;[1] afectación de huesos, músculos y nervios (el llamado SCC neurotrópico aparece a menudo en la frente y la piel cabelluda); en oídos, labios o genitales; los tumores que surgen en una cicatriz o después de recibir radiación ionizante por lo regular son muy indiferenciados. Las neoplasias que aparecen en trayectos fistulosos de osteomielitis crónica, cicatrices de quemaduras o sitios de radiodermitis tienen una cifra de metástasis de 31, 20 y 18%, respectivamente. SCC que surge en queratosis actínicas tiene menor capacidad de generar metástasis.

SCC en situaciones de inmunodepresión. Las personas que reciben trasplante de órganos muestran una incidencia de NMSC, predominantemente SCC de alto



Figura 11-14. Carcinomas espinocelulares (en una persona a quien se practicó trasplante de riñón) en la mitad superior del muslo y el glúteo. Se detectan múltiples nódulos firmes, ulcerados parcialmente. El enfermo tenía lesiones similares más pequeñas en otras partes del cuerpo. Tenía psoriasis y por ello había estado mucho tiempo bajo al sol; en consecuencia, las lesiones en las áreas expuestas a los rayos actínicos probablemente provinieron de la acción de UVR. La lesión en este caso tal vez fue inducida por HPV, porque había habido una lesión similar en la zona perianal y en el glande. La úlcera del glúteo surgió en una zona extirpada de la cual fueron retiradas prematuramente las suturas.

---

[1] Nivel I de Clark: intraepidérmico; nivel II, el tumor invade la dermis papilar; nivel III, el tumor llena la dermis papilar; nivel IV, el tumor invade la dermis reticular; nivel V, el tumor invade el plano subepidérmico.

riesgo, 40 a 50 veces mayor que el correspondiente a la población general. Entre los factores de riesgo están el tipo de piel, exposición acumulada a la luz solar, edad del paciente al recibir el trasplante, género, infecciones por VIH, grado y duración de la inmunodepresión y el tipo de fármaco inmunodepresor. Las lesiones por lo común son múltiples, regularmente en los sitios expuestos a la luz solar, pero también aparecen en los genitales, y zonas perianal y perigenital (fig. 11-14). Tales neoplasias crecen rápidamente y son muy malignas; en una serie de pacientes a quienes se trasplantó el corazón en Australia, 27% fallecieron de cáncer de piel.

Los enfermos de sida muestran un riesgo levemente mayor de NMSC. En una serie, se detectó incremento cuádruple del riesgo de que surgiera SCC del labio. Sin embargo, en esa población aumentó significativamente la frecuencia de SCC del ano (Sección 27).

Queratoacantoma ICD-9: 238.2 ∘ ICD-10: L58.8




- El queratoacantoma (KA) es una lesión especial; anteriormente fue considerado como un seudocáncer, pero muchos dermatólogos lo consideran una variante de SCC.
- Tumor epitelial relativamente común, de crecimiento rápido, con capacidad de destrucción tisular y metástasis (raramente). Sin embargo, en muchos casos se produce regresión espontánea.
- En KA se han identificado HPV 9, 16, 19, 25 y 37; otros posibles factores causantes son UVR y carcinógenos químicos (brea, alquitrán).
- La neoplasia se manifiesta después de los 40 años. La proporción entre varones y mujeres es de 2:1.
- La neoplasia se manifiesta en la forma de un nódulo cupuliforme con un tapón queratósico central (fig. 11-15), firme pero no duro. Su color puede ser el de la piel, levemente rojo o café. La eliminación de la placa queratósica deja un cráter.
- La neoformación aparece preferentemente en zonas expuestas a la luz solar.
- Los KA pueden ser múltiples.
- En muchos casos se observa regresión espontánea en 6 a 12 meses (fig. 11-5B, C). Sin embargo, se han detectado metástasis locales o viscerales.
- Imagen histopatológica: no siempre es posible descartar SCC altamente diferenciado.
- El tratamiento incluye la extirpación.

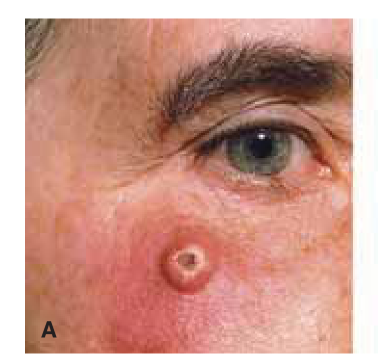






Figura 11-15. Queratoacantoma en diversas fases de evolución. A) En el comienzo surgió un nódulo redondo semiesférico, rojizo, con un tapón queratolítico central. El nódulo se desprendió parcialmente y dejó un cráter central. **B)** La hiperqueratosis evolucionó, sustituyó a gran parte del nódulo, y quedó una fina franja de tejido tumoral en la periferia. **C)** La hiperqueratosis y la queratinización, al avanzar, sustituyeron al tumor en su totalidad, para desprenderse más tarde y dejar una cicatriz. La evolución señalada no siempre es anticipable y no se puede diferenciar con certeza KA, de SCC, razones por las cuales se necesita extirpar la neoplasia indefectiblemente en sus fases iniciales.

Carcinoma de células basales (BCC)
ICD-9: 173.0 ∘ ICD-10: C33.M8090/3

□ ◐ → ○

- BCC es el cáncer más frecuente en humanos.
- Es una neoplasia causada por UVR; en muchos casos hay mutación del gen *PTCH*.
- Se conocen tipos que son clínicamente distintos: nodular, ulceroso, pigmentado, esclerosante y superficial.
- BCC muestra invasión local, es maligno y destructivo, pero su crecimiento es lento; su tendencia a enviar metástasis es muy pequeña (literalmente nula).
- El tratamiento incluye la extirpación quirúrgica; la cirugía micrográfica de Mohs, la electrodesecación y el raspado. También se recurre a la criocirugía y la aplicación de crema de imiquimod.

Epidemiología

Edad de inicio. El carcinoma de este tipo afecta a personas mayores de 40 años.
Género. Afecta con mayor frecuencia a varones que a mujeres.
Incidencia. Es el cáncer más frecuente en seres humanos. En Estados Unidos su frecuencia es de 500 a 1 000 casos por 100 000 personas, mayor en la franja de Estados Unidos caracterizada por radiación solar más intensa (cinturón actínico); hay más de 400 000 nuevos pacientes cada año.
Raza. La neoplasia es poco frecuente en personas de piel morena o negra.

Causas

El carcinoma proviene de la acción de UVB, predominantemente, dentro del espectro UVB (290 a 390 nm), e induce mutaciones en los genes supresores. La propensión a presentar BCC múltiple puede ser hereditaria. La aparición de esta neoplasia se vincula con mutaciones en el gen *PTCH* en muchos casos.

Factores predisponentes. Los fototipos cutáneos I y II y los sujetos albinos son muy susceptibles a presentar BCC si se exponen por tiempo prolongado a la luz solar; también el antecedente de exposición intensa a los rayos actínicos en jóvenes predispone a la piel al surgimiento de BCC en etapas ulteriores de la vida. La aplicación previa de rayos X contra el acné facial agrava enormemente el riesgo de que surja BCC. BCC multicéntrico superficial aparece 30 a 40 años después de la ingestión de arsenicales, pero también puede hacerlo sin causa manifiesta.

Manifestaciones clínicas

Se trata de neoplasias de evolución lenta que por lo común no causan síntomas. La primera manifestación puede ser la erosión o la hemorragia con traumatismos mínimos.
Lesiones cutáneas. Se conocen 5 tipos *clínicos*: nodular, ulceroso, pigmentado, esclerosante (cicatrizal) y superficial.

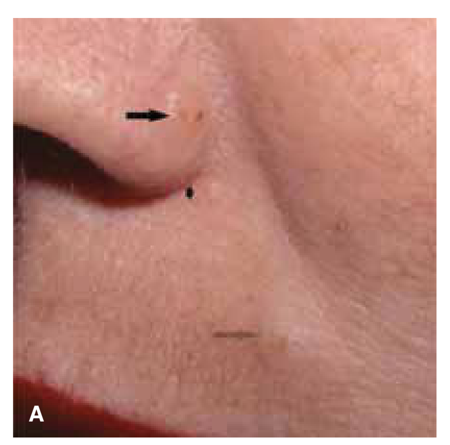




Figura 11-16. Carcinoma de células basales: tipo nodular. A) Pequeña pápula perlina (flecha) en el ala de la nariz e incluso otra de menor tamaño (flecha pequeña) en el pliegue nasolabial. Las neoplasias estaban en etapas muy incipientes de BCC. La flecha gris indica NMN dérmico. **B)** BCC nodular en una fase más avanzada. Nódulo rojizo brilloso y solitario con grandes vasos telangiectásicos en el ala de la nariz, que nace en la piel con dermatoheliosis.



Figura 11-17. Carcinoma de células basales: tipo nodular. **A)** Placa lisa, brillosa en el párpado inferior con múltiples telangiectasias. **B)** Nódulo oval perlino en la nariz cerca del ángulo interno del ojo. **C)** Tumor perlino liso con telangiectasias por debajo del párpado inferior. El tumor tiene contextura firme, es una masa definida y asintomática. **D)** Gran nódulo brilloso firme y rojizo con úlceras pequeñas en la nariz.

- *BCC nodular:* es una pápula o un nódulo translúcido o "perlino", del color de la piel o rojizo, con una superficie lisa con telangiectasias, bordes perfectamente definidos y consistencia firme (figs. 11-16 y 11-17). Algunos segmentos de BCC nodular pueden tener erosiones o zonas puntiformes de pigmentación con melanina.
- *BCC ulceroso:* el carcinoma incluye una úlcera (cubierta a menudo por una costra), con un borde elevado (úlcera terebrante) que es translúcido, perlino, liso con telangiectasias y de consistencia firme (figs. 11-18 y 11-19).
- *BCC esclerótico:* el aspecto es de un pequeño parche de morfea o cicatriz superficial, poco definido, del color de la piel, blanquecino, pero también con pigmento "puntiforme" a manera de pimienta (fig. 11-20). En este tipo infiltrante de BCC se advierte una cantidad excesiva de estroma fibroso. En su estructura histológica se identifican cordones digitiformes del tumor que se extienden y penetran en el tejido vecino y por ello la extirpación obliga a eliminar bordes anchos. BCC esclerosante evoluciona a las formas nodular o ulcerosa (figs. 11-20B y 11-21).
- *BCC multicéntrico superficial:* su aspecto es de placas delgadas (figs. 11-22 y 11-23), de color rosa o rojo; tiene un borde fino filiforme y característico y telangiectasias que se detectan con el auxilio de una lupa. Constituye la única forma de BCC que muestra un grado importante de descamación; ello puede



Figura 11-18. Carcinoma de células basales ulcerado: úlcera corrosiva. A) Gran úlcera circular de la punta de la nariz con un borde seudoparietal. **B)** Lesión similar en la región retroauricular. Se advierte un borde perlino elevado que rodea la úlcera. **C)** Úlcera corrosiva en la región preauricular. El borde perlino elevado rodea la úlcera con necrosis amarilla y una pequeña costra negra. **D)** Úlcera profunda con un borde circular elevado, liso, brilloso y cubierto parcialmente con costras en la región mandibular. Las lesiones fueron duras al ser palpadas.

dar origen a la forma nodular y ulcerosa de BCC (fig. 11-23). BCC suele sangrar con excoriaciones mínimas. En comparación, las queratosis solares no sangran, pero son dolorosas si se excorian.

- *BCC pigmentado:* la neoplasia puede ser café a azul o negra (fig. 11-24). Su superficie es lisa y brillante; su consistencia es dura y firme, y puede ser idéntica al melanoma superficial o nodular, pero suele ser más dura. También pueden aparecer lesiones "quísticas": redondas, ovales con centro "deprimido" (umbilicadas). En cualesquiera de los tipos de BCC, se identifica pigmentación puntiforme.

Distribución (fig. 11-25). Se trata de lesiones aisladas; a veces surgen lesiones múltiples; >90% aparecen en la cara. Hay que buscar con gran diligencia los "sitios de peligro" que son los ángulos interno y externo de los párpados (fig. 11-17A, B, C); el pliegue nasolabial (fig. 11-16B) y la zona retroauricular (figs. 11-18B y 11-19). En el tronco surgen BCC multicéntricos superficiales (figs. 11-22 y 11-23). El BCC se origina solamente de la epidermis que tiene la capacidad de desarrollar folículos (pilosos). Por esa razón, sólo en contadas ocasiones asienta en el borde bermellón de los labios o en las membranas mucosas de genitales.



Figura 11-19. Gran úlcera corrosiva en la nuca y zona retroauricular que abarca la sien. Toda la lesión estuvo compuesta de tejido firme de granulación, cubierto parcialmente por costras hemorrágicas. El diagnóstico se hace con el solo examen del borde, que es elevado, enrollado, firme y liso.





Figura 11-20. Carcinoma de células basales: tipo esclerótico. A) Pequeña zona poco visible, que recuerda la morfea superficial, poco definida, amarillenta, con telangiectasias. Sin embargo, al palparla se percibe una induración a manera de placas que se extiende más allá de los bordes visibles de la lesión. Después de verificar el diagnóstico por biopsia, se necesita ablación con márgenes amplios. **B)** Gran zona deprimida similar a una cicatriz de la nariz: en los bordes derecho (lateral) e interno de la cicatriz se advierte un borde típico enrollado de BCC. Se incluye esta lesión para demostrar que BCC esclerosante y nodular simplemente son dos perfiles de crecimiento diferentes.



Figura 11-21. Carcinoma de células basales (BCC) esclerosante, nodular y ulcerado. Gran lesión de aspecto similar a la morfea, de color blanquecino y firme al ser palpada, pero que está a nivel de la piel; aparece en la sien y la región supraciliar. En el interior de la región y en sus bordes se advierten pequeños nódulos de BCC. En el ángulo externo del ojo hay una gran úlcera con bordes enrollados que representan una úlcera corrosiva. Esta imagen se incluye de nuevo para demostrar que los tipos de BCC son simplemente diferentes perfiles de crecimiento.





Figura 11-22. Carcinoma de células basales (BCC) superficial: lesión solitaria y lesiones múltiples. A) Lesión de color rojo vivo con un borde enrollado un poco alto, que se detectó con "iluminación lateral"; la lesión, en forma típica, puede ser diagnosticada sobre bases clínicas, pero se necesita la biopsia para corroborar el diagnóstico. **B)** Innumerables BCC superficiales en el tronco. Tienen el aspecto de lesiones planas, descamativas, con eritema brillante, a menudo con un borde enrollado. Las áreas hipopigmentadas representan cicatrices superficiales después de crioterapia de BCC superficial.



Figura 11-23. Carcinoma de células basales (BCC) superficial invasor. Se muestran dos zonas rojas irregulares con bordes enrollados y telangiectasia central. En la de mayor tamaño BCC está elevado, con una superficie irregular, que asume el aspecto, comportamiento y proliferación de un BCC nodular. A la derecha, la lesión es erosiva y evolucionará hasta formar una úlcera.

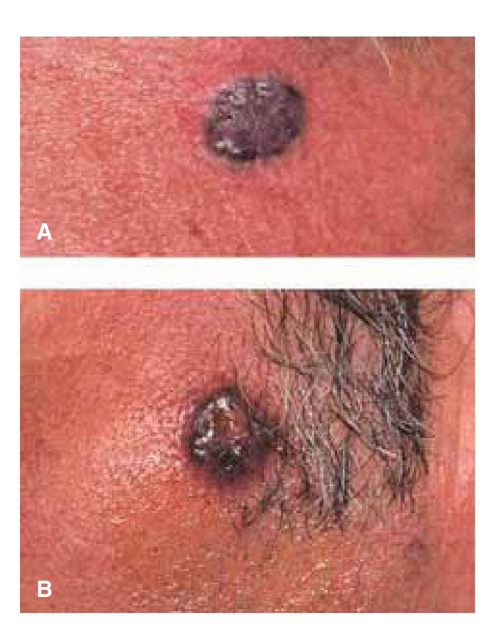


Figura 11-24. Carcinoma de células basales (BCC) pigmentado. A) Nódulo con bordes irregulares y tipo variegado de la melanina, que se puede confundir fácilmente con un melanoma maligno. Sólo por el estudio histológico se confirma el diagnóstico preciso. **B)** Nódulo negro similar pero con úlcera en el centro; este BCC pigmentado clínicamente es idéntico al melanoma nodular.

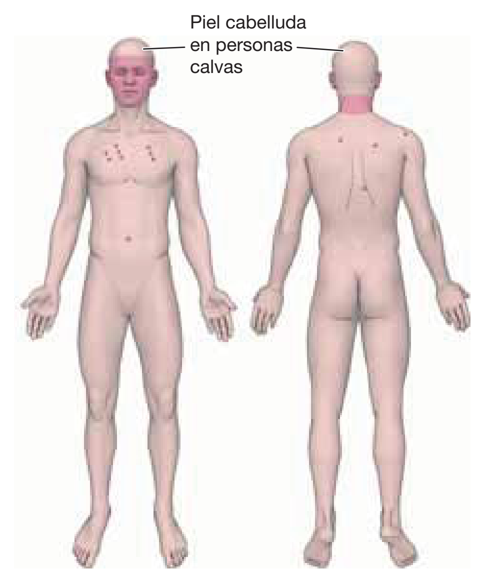


Figura 11-25. Carcinoma de células basales (BCC): sitios de predilección. Los puntos señalan BCC multicéntricos superficiales.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Es un tumor sólido compuesto de células basales atípicas en proliferación, grandes, ovales que captan intensamente el azul con la hematoxilina y la eosina; sin embargo, tienen escasa anaplasia y muy poca mitosis; en la periferia están dispuestas en empalizada; hay cantidades variables de estroma mucinoso.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

BCC graves que aparecen en sitios de peligro (centro de la cara, área retroauricular) se detectan fácilmente en la exploración cuidadosa con buena iluminación, una lupa y palpación escrupulosa y uso de dermoscopia. El diagnóstico se hace sobre bases clínicas y se confirma con el estudio microscópico. Las entidades por incluir en el diagnóstico diferencial son: todas las pápulas lisas como los nevos nevomelanocíticos dérmicos, el tricoepitelioma, el dermatofibroma y otros; en caso de neoplasias pigmentadas, el melanoma superficial y nodular; si son lesiones ulceradas, todas las úlceras firmes no dolorosas que incluyen SCC y el chancro primario de sífilis (extragenital).

Tratamiento

El tratamiento incluye extirpación con cierre primario, colocación de colgajos o injertos cutáneos. Otras opciones son criocirugía, y electrocirugía, pero solamente en el caso de lesiones pequeñas y que no están en sitios de peligro o en la piel cabelluda.

En el caso de lesiones en sitios de peligro (área nasolabial, zona periocular, conducto auditivo y el surco auricular posterior y la piel cabelluda) y en BCC esclerótico, se realizará cirugía con control microscópico (de Mohs), como la mejor opción. La radioterapia es una alternativa sólo si surge el problema de desfiguración con la ablación quirúrgica (como en el caso de los párpados o grandes lesiones en el área nasolabial) o en personas de edad muy avanzada.

Se cuenta con diversos tratamientos tópicos a los que cabe recurrir en el caso de BCC superficiales, pero solamente en tumores por debajo del cuello. La criocirugía es eficaz, pero deja una cicatriz blanquecina permanente. El electrocauterio con raspado también es sencillo y eficaz, pero deja cicatrices y debe usarse sólo en lesiones pequeñas. Son eficaces la pomada de 5-fluorouracilo y la crema de imiquimod contra BCC superficiales, aplicadas 5 veces por semana durante 6 semanas, no dejan cicatrices visibles, pero obligan a contar con tiempo considerable para su realización y tal vez no eliminen radicalmente todo el tejido tumoral. Ambos métodos exigen cumplimiento por parte del paciente o del personal asistencial. El imiquimod es especialmente adecuado para jóvenes que no desean tener cicatrices. El tratamiento fotodinámico es eficaz únicamente en lesiones muy superficiales y las sesiones de radiación (colorante fotodinámico + luz visible) son dolorosas.

Evolución y pronóstico

El BCC no envía metástasis. La explicación es que la proliferación depende de su estroma, la cual, con la invasión de células tumorales en los vasos, no se disemina con dicha célula. Cuando las células tumorales se sitúan en sitios distantes no se multiplican ni proliferan, por la ausencia de factores de crecimiento derivados de su estroma. Surgen excepciones cuando BCC presenta signos de desdiferenciación; por ejemplo, después de radioterapia inadecuada. Casi todas las lesiones se pueden controlar fácilmente con algunas técnicas operatorias. Sin embargo, surgen a veces problemas graves en caso de BCC que aparezca en el sitio de peligro de la cabeza. En ellos, la invasión tumoral puede ser profunda, causar destrucción excesiva de músculos y huesos e incluso invadir la duramadre. En la situación mencionada, el sujeto puede morir por hemorragia de grandes vasos erosionados o infección. En los casos comentados, el vismodegib, según señalamientos, es eficaz.

Síndrome de nevo de células basales (BCNS) ■ ◐
ICD-9: 173.0 ∘ ICD-10: Q82.804

- Trastorno dominante autosómico causado por mutaciones en el gen parchado que está en el cromosoma 9q (9q22).
- El síndrome afecta la piel con múltiples BCC (fig. 11-26) y en las llamadas depresiones palmoplantares (fig. 11-27) y muestra expresión variable de anormalidades multiorgánicas, como malformaciones esqueléticas, de partes blandas, ojos, sistema nervioso central y órganos endocrinos.
- Afecta predominantemente a personas caucásicas, pero se observa también en individuos de piel morena y negra; su incidencia es igual en los dos géneros.
- BCC comienza en la forma de neoplasias únicas en la niñez e inicios de la adolescencia, y continúa durante toda la vida.
- Surgen más BCC en áreas de la piel expuestas a la luz solar, pero también aparecen en zonas cubiertas y pueden aparecer cientos de lesiones.
- Los signos generales característicos son abombamiento focal, raíz ancha de la nariz e hipertelorismo (fig. 11-26). La revisión multiorgánica puede señalar la presencia de anormalidades congénitas como criptorquidia e hidrocefalia, y queratoquistes odontógenos mandibulares que pueden ser múltiples, unilaterales o bilaterales. La dentición puede ser deficiente, las costillas bífidas o extensas, hay tórax en embudo, cuartos metacarpianos cortos, escoliosis y cifosis. Las lesiones en los ojos incluyen estrabismo, hipertelorismo, distrofia de ángulos de ojos, cataratas, glaucoma y coloboma con ceguera. Puede haber agenesia del cuerpo calloso, calcificación de la hoz cerebral y meduloblastoma. Sin embargo, el retraso mental es raro. Se han señalado casos de fibrosarcoma del maxilar inferior, fibroma de ovario, teratomas y cistadenomas.
- Las *lesiones cutáneas* de BCC son pequeñas y grandes, y van de BCC pequeñas, puntiformes a nodulares grandes (fig. 11-26), pero también pueden aparecer BCC "regulares", nodulares, ulcerosas y esclerosantes. Los tumores en los párpados, axilas y cuello tienden a ser (a menudo) simétricos en la cara. Se advierten lesiones palmoplantares características que aparecen en 50% de las veces en pequeñas depresiones puntiformes o que tienen varios milímetros de diámetro y 1 mm de profundidad (fig. 11-27).
- El síndrome es importante porque un gran número de cánceres cutáneos generan un problema permanente de vigilancia. Las múltiples extirpaciones originan cicatrices muy notables (fig. 11-26). Los tumores persisten toda la vida y es necesario cuidar con enorme cuidado a los pacientes.
- *Sinónimos:* síndrome de Gorlin; síndrome de BCC nevoide.



Figura 11-26. Síndrome névico de células basales: carcinomas de células basales (BCC) pequeñas. Las pequeñas lesiones papuladas rojizas están dispersas en toda la cara. Todas representan BCC pequeñas. Se destacan las cicatrices notables después de extirpar lesiones. También se advierte la protuberancia frontal y el estrabismo.



Figura 11-27. Síndrome névico de células basales: depresiones palmares. La superficie palmar de la mano señala lesiones de 1 a 2 mm deprimidas y netamente delimitadas en sus márgenes en la forma de hoyuelos palmares.

Tumores malignos de apéndices ■ ◐
ICD-9: 173.0 ∘ ICD-10: C44.L40

- Los carcinomas de las glándulas ecrinas son raros e incluyen el porocarcinoma ecrino y los carcinomas ecrino siringoide, mucinoso y de células claras.
- Los carcinomas de las glándulas apocrinas también son raros, y aparecen en las axilas, los pezones, la vulva y los párpados.
- Los carcinomas de las glándulas sebáceas igualmente son raros y muy a menudo aparecen en los párpados.
- Las lesiones en cuestión prácticamente son idénticas a las de otros carcinomas y por lo común más malignas que otros SCC cutáneos invasores.

Carcinoma de células de Merkel ICD-9: 173.0 ∘ ICD-10: C44.L44




- El carcinoma de células de Merkel (MCC, *Merkel cell carcinoma*) (tumor neuroendocrino cutáneo) es una neoplasia sólida poco frecuente y maligna que, en opinión de expertos, proviene de una célula epitelial especializada, la célula de Merkel. Es una célula “clara” no queratinizante que aparece en la capa de células basales de la epidermis, de modo libre en la dermis y alrededor de folículos pilosos en la forma del disco capilar de Pinkus.
- MCC afecta casi exclusivamente a personas de raza blanca.
- La frecuencia de MCC es 10 a 30 veces mayor en sujetos inmunodeprimidos que en personas con función inmunitaria normal.
- Se desconoce su origen, pero pudiera depender del daño crónico por UVR. En el 80% de los casos de MCC se ha detectado virus de polioma.
- La neoplasia puede ser única o múltiple y aparece en la cabeza y en las extremidades.
- Se advierte un índice grande de recidiva después de la extirpación, pero, de mayor importancia, se propaga a ganglios linfáticos regionales en >50% de los pacientes y se disemina a vísceras y al sistema nervioso central.
- El cuadro inicial de MCC es de una pápula, un nódulo o un tumor cutáneo o subcutáneo (0.5 a 5 cm) (figs. 11-28 y 11-29) de color rosa, rojo a violeta o pardo rojizo, semiesférico y por lo común solitario. La piel suprayacente está intacta, pero a veces hay úlceras en las lesiones de mayor tamaño.
- La neoplasia crece con rapidez y por lo común afecta a personas >50 años.
- En el estudio dermopatológico se advierten perfiles nodulares o difusos de células acumuladas, que captan intensamente el azul, y que son basaloides pequeñas o de aspecto linfomatoso, que pueden estar dispuestas en capas que a su vez forman nidos, cordones o trabéculas.
- En la inmunocitoquímica se identifican marcadores de citoqueratina y neurofilamento, cromogranina A y enolasa neuronoespecífica; por microscopio electrónico se detectan los organelos característicos.
- El tratamiento incluye la extirpación o la cirugía de Mohs, y la biopsia del ganglio centinela o la disección profiláctica de ganglios regionales, que se recomiendan por el alto índice de metástasis regionales. La radioterapia en el sitio de MCC y LM regional se aplica en muchos casos, salvo en lesiones muy pequeñas.
- Los índices de recidiva son grandes; en una serie, incluso sin recidiva local, en promedio 60% de los pacientes terminaron por mostrar metástasis a ganglios regionales, igual que lo hicieron 86% de los pacientes con recidiva local. El pronóstico es reservado.



Figura 11-28. Carcinoma de células de Merkel. Pequeño nódulo violáceo por arriba del pabellón auditivo que surgió y persistió durante 2 semanas. En la biopsia del ganglio centinela se advirtieron metástasis de un carcinoma neuroendocrino. Se destacan también las queratosis actínicas en la hélice y la concha.

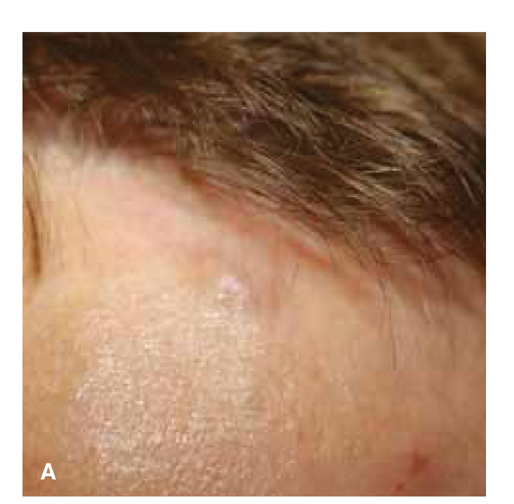




Figura 11-29. Carcinomas de células de Merkel. A) Nódulo dérmico apenas perceptible de 6 mm por debajo de la línea de implantación del cabello, que había persistido durante seis semanas. Se detectaron también metástasis preauriculares en ganglios linfáticos. **B)** Nódulo dérmico violáceo de 3 cm de diámetro en el antebrazo de un varón de 60 años. Hubo metástasis en ganglios linfáticos axilares.

Dermatofibrosarcoma *protuberans* (DFSP) ■ ◐
ICD-9: 173.90 ∘ ICD-10: C49.M24

- Neoplasia localmente "muy activa" rara, de crecimiento lento, que a menudo se identifica erróneamente como cicatriz.
- DFSP es una placa firme e indurada del color de la piel o pardo rojizo con nódulos exofíticos (fig. 11-30). Una variante atrófica se asemeja a BCC esclerosante, morfea o una cicatriz.
- Afecta el tronco y le siguen en frecuencia las extremidades y sólo 15% de las neoplasias se identifican en la cabeza y la región del cuello.
- Neoplasia localmente maligna con una cifra grande de recidiva e infrecuentemente envía metástasis.
- El diagnóstico se confirma por estudios histopatológicos, y el tratamiento incluye ablación quirúrgica amplia. Las recidivas mejoran con el imatinib.



Figura 11-30. Dermatofibrosarcoma *protuberans*. Placa de color de la piel o rojiza esclerótica e irregular de consistencia mayor en el dorso de un varón de 40 años. En su borde inferior se advirtió un nódulo rojizo que constituía proliferación exofítica. Al extirpar la lesión es importante incluir márgenes grandes, para evitar su reaparición.

Fibrosarcoma atípico (AFX) ICD-9: 173.0 ∘ ICD-10: C49.M12




- Tumor no muy raro de crecimiento rápido y de potencial maligno intermedio.
- AFX aparece en la forma de una pápula, un nódulo o una placa solitaria, que en sus comienzos se asemeja a SCC o BCC.
- Surge en la piel dañada por el sol en adultos de edad avanzada, en particular en la frente, la piel cabelluda, la nariz y los oídos (fig.11-31).
- El tratamiento es quirúrgico.

Figura 11-31. Fibroxantoma atípico. Varón de 57 años con dermatoheliosis y el antecedente de queratosis solares, carcinoma espinocelular invasor e *in situ* y carcinoma de células basales. El nódulo en el vértice, en su aspecto clínico, fue atípico de los dos tipos de carcinoma y en el estudio histopatológico se confirmó que era un fibroxantoma atípico.

SECCIÓN 12

Lesiones precursoras de melanoma y melanoma primario



Lesiones precursoras de melanoma

Los precursores del melanoma son lesiones propiamente benignas, pero tienen el potencial de convertirse en malignas y, por tanto, originar un melanoma. Se reconocen dos de estas entidades: 1) nevos melanocíticos displásicos (NMN, *dysplastic melanocytic nevi*) y 2) NMN congénitos.

Nevo melanocítico displásico ICD-9: 238.2 ◦ ICD-10: D48-5 ☐ ◐

- Los nevos displásicos (DN, *dysplastic nevi*) son un tipo especial de lesiones pigmentadas adquiridas y circunscritas que representan trastornos de la proliferación de melanocitos variablemente atípicos.
- Se originan de nuevo o como parte de un nevo melanocítico compuesto.
- Son nevos clínicamente diferentes de los nevos adquiridos comunes: más grandes y de color más abigarrado, de contorno asimétrico y bordes irregulares; también tienen características histológicas típicas.
- Se consideran precursores potenciales del melanoma superficial diseminado (SSM, *superficial spreading melanoma*) y también marcadores de personas con riesgo de presentar melanoma maligno primario de la piel, sea dentro del mismo nevo displásico o en la piel normal.
- Se presenta en forma esporádica o en personas con *síndrome de nevo displásico familiar*: hermanos con DN múltiple familiar y melanomas (anteriormente conocido como FAMMM o síndrome del nevo B-K).
- *Sinónimo*: nevo melanocítico atípico.

Epidemiología

Edad de inicio. Niños y adultos.
Prevalencia. Los DN se presentan en 5% de la población caucásica general. Ocurren en todos los pacientes con antecedentes de melanoma cutáneo familiar y en 30 a 50% de los que presentan melanomas primarios no familiares esporádicos de la piel.
Género. Afecta por igual a varones y a mujeres.
Raza. Personas caucásicas. No se dispone de datos sobre personas de piel morena o negra; los nevos displásicos pocas veces se presentan en la población japonesa.
Transmisión. Autosómica dominante.

Patogénesis

Se han implicado múltiples loci en el síndrome de melanoma/DN familiar y es probable que el DN sea un rasgo heterogéneo complejo. Se supone que un clon anormal de melanocitos puede activarse con la exposición a la luz solar. Los pacientes inmunodeprimidos (p. ej., trasplante renal) con DN presentan melanoma con más frecuencia. El DN tiende a presentarse en zonas expuestas de la piel, sobre todo en la expuesta de manera intermitente a la luz solar (p. ej., la espalda) y esto puede estar relacionado con el grado de exposición a la luz solar; sin embargo, el DN también se presenta en zonas de la piel completamente cubiertas.

Manifestaciones clínicas

Duración de las lesiones. El nevo displásico por lo general se origina a una edad más avanzada en la infancia que el nevo melanocítico displásico adquirido común, que aparece inicialmente en las últimas etapas de la infancia, poco antes de la pubertad. Las nuevas lesiones continúan apareciendo en el curso de muchos años en las personas afectadas; en contraste, el NMN adquirido común no aparece después de la mediana





Figura 12-1. Nevos displásicos. A) Vista general de la espalda de un paciente con nevos comunes y displásicos. Obsérvese que algunas lesiones tienen un tamaño y color diferentes, son "desfasadas". La lesión señalada con una flecha fue un SSM. **B)** Mayor aumento de dos nevos displásicos. Obsérvense la irregularidad y la diversidad del color que son diferentes en las dos lesiones ("desfasadas"). Asimismo, las lesiones tienen un diámetro de 1 cm o más. Las lesiones más pequeñas son nevos melanocíticos comunes.

edad y desaparece por completo en adultos de edad avanzada. Se considera que el DN no experimenta siquiera regresión espontánea o por lo menos mucho menos que el NMN adquirido común. Además, si bien los NMN comunes suelen hallarse en una etapa aproximadamente equivalente del desarrollo en una determinada región del cuerpo (p. ej., en la unión dermoepidérmica, compuestos, dérmicos), el DN aparece "*desfasado*", p. ej., una mezcla de lesiones grandes y pequeñas, planas y elevadas, bronceadas y muy oscuras (fig. 12-1A).

Síntomas cutáneos. Asintomático.

Antecedentes familiares. En el contexto familiar, se puede presentar melanoma sin tener un DN.

Manifestaciones clínicas. El DN muestra algunas de las características del NMN común y algunas del SSM, de manera que ocupa una posición intermedia entre estas dos configuraciones (cuadro 12-1). No existe un solo rasgo que sea diagnóstico; más bien, hay una gama de signos. Son más irregulares, más claros que el NMN común, por lo general maculopapulosos; tienen bordes nítidos e indistintos (figs. 12-1 y 12-2) y una mayor complejidad de color que los nevos comunes (figs. 12-1 y 12-2) pero menos que el melanoma. Hay tipos en "huevos fritos" y en "diana" (fig. 12-20 y cuadro 12-1). El melanoma que se origina en un DN al principio aparece como una pequeña pápula (a menudo de un color diferente) o cambio en el patrón de color y cambio masivo de color en la lesión precursora (fig. 12-3).

Dermoscopia. Esta técnica no penetrante permite mejorar la precisión diagnóstica clínica en el DN en más de 50% de los casos. La *dermoscopia digital* permite el seguimiento computarizado de las lesiones y la detección inmediata de cualquier cambio en el transcurso del tiempo, lo que indica la formación de una neoplasia maligna.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Hiperplasia y proliferación de melanocitos en una sola fila, característica "lentiginosa" en la capa de células basales, sea como células fusiformes o como células epitelioides y nidos irregulares y poco cohesivos. Melanocitos "atípicos", "puente" entre las crestas interpapilares por nidos de melanocitos; melanocitos fusiformes orientados paralelos a la superficie de la piel. Fibroplasia laminar y fibrosis eosinofílica concéntrica (no es una característica constante). La atipia histológica no siempre se correlaciona con la atipia clínica. El nevo displásico puede originarse en contigüidad con un NMN compuesto (raras veces, un nevo de la unión dermoepidérmica) que está ubicado en la parte central.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

El diagnóstico de un nevo displásico se establece por el reconocimiento clínico de lesiones distintivas caracte-

CUADRO 12-1 CARACTERÍSTICAS COMPARATIVAS DE LOS NEVOS MELANOCÍTICOS (NMN) COMUNES, LOS NEVOS DISPLÁSICOS (DN) Y EL MELANOMA DISEMINADO SUPERFICIAL (SSM)

Lesión	NMN (figs. 9-1 a 9-4)	DN (figs. 12-1 y 12-2)	SSM (figs. 12-8, 12-12 y 12-13)
Número	Varios o múltiples	Una o múltiples	Individuales (1 a 2% tienen lesiones múltiples
Distribución	Principalmente en tronco y extremidades	Principalmente en tronco y extremidades	En cualquier parte, pero predominantemente en la parte superior de la espalda, piernas
Inicio	Infancia y adolescencia	Adolescencia temprana	Cualquier edad, principalmente en la adultez
Tipo	Máculas (de la unión), pápulas (compuestas, dérmicas)	Máculas con porciones elevadas (asimétricamente, maculopapulosas)	Placa, irregular
A Asimetría	Simetría	Asimetría	Mayor asimetría
B Borde	Regular, bien definido	Irregulares, mal y bien definidas	Irregular, bien definido
C Color	Bronceado, marrón, marrón oscuro, uniforme, patrón uniforme	Bronceadas, marrón, marrón oscuro, rosa, rojo, no uniforme, patrón abigarrado, "de huevo frito", "dianoide"	Bronceado, marrón, marrón oscuro, negro, rosa, rojo, azul, blanco, por lo general una mezcla, muy abigarrado, punteado, patrón punteado
D Diámetro	<5 mm, raras veces hasta <10 mm	Hasta 15 mm	La mayor parte >5 mm (pero desde luego comienza más pequeña)
E Crecimiento	Se detiene en la adolescencia	Continúa en la infancia pero limitado	Aumento de tamaño a cualquier edad, ilimitado

rísticas (cuadro 12-1) y la exactitud diagnóstica mejora considerablemente con la dermoscopia. Ahora están bien documentadas las correlaciones clinicopatológicas. A hermanos, niños y padres también se les debe examinar para buscar un DN una vez que se establece el diagnóstico en un familiar.

Diagnóstico diferencial. El NMN congénito, el NMN adquirido común, el melanoma diseminado superficial, el melanoma *in situ* (MIS), el lentigo maligno, el nevo de Spitz y el carcinoma de células basales pigmentado.

Relación con el melanoma. Los DN se consideran marcadores para las personas con riesgo de melanoma y también precursores del SSM. Se ha observado la proximidad anatómica (en contigüidad) del DN en 36% de los melanomas primarios esporádicos, en casi 70% de los primarios familiares y en 94% de los melanomas con melanoma familiar y DN.

Riesgos de presentar melanoma maligno primario en el curso de la vida:

- Población general: 1.2%.
- Síndrome de DN familiar con *dos* familiares consanguíneos con melanoma: 100%.
- Todos los otros pacientes con DN: 18%.
- La existencia de *un* DN incrementa al doble el riesgo de que se presente el melanoma; con ≥10 DN, el riesgo aumenta 12 veces.

Tratamiento

Escisión quirúrgica de las lesiones con bordes estrechos. *Nunca* se debe utilizar láser u otros tipos de destrucción física pues no permiten la verificación histopatológica del diagnóstico.

Los pacientes con DN en el contexto de un melanoma familiar deben ser objeto de un seguimiento cuidadoso: en el DN familiar, cada tres meses; en el DN esporádico, cada seis meses a un año. El seguimiento fotográfico es importante. El método más fiable es la dermoscopia digitalizada, con la que debe contarse para toda lesión pigmentada y centro de melanoma. A los pacientes se les debe dar folletos con ilustraciones a color que ilustren el aspecto clínico del DN, el melanoma maligno y en NMN adquirido común. Los pacientes con DN (familiar y no familiar) no deben tomar baños de sol y deben utilizar protector solar cuando estén al aire libre. Se debe evitar el uso de cabinas de bronceado. Los familiares del paciente también deben examinarse con regularidad.

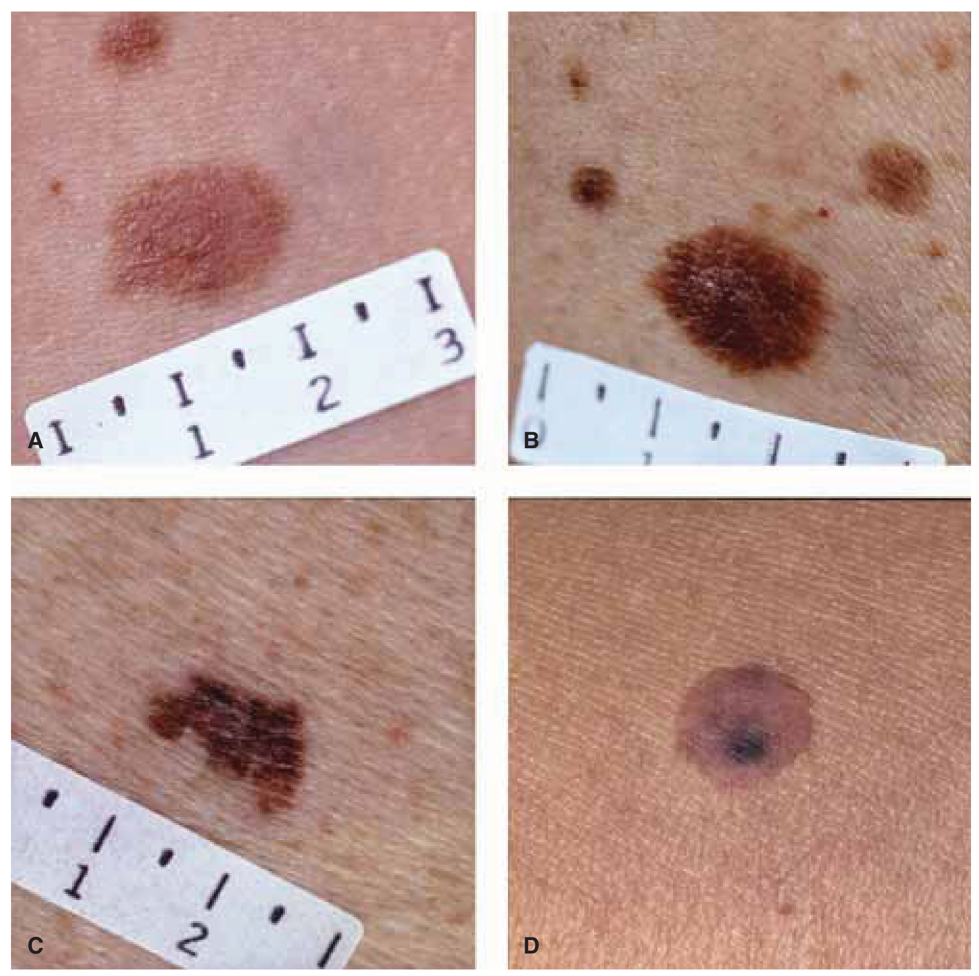


Figura 12-2. Nevos displásicos. A) Una lesión ovalada grande, uniformemente bronceada, muy plana y macular. El borde hendido en el lado izquierdo y el tamaño (>1 cm) son los únicos criterios que determinan que esta lesión sea un probable nevo displásico. **B)** Aunque esta lesión es relativamente simétrica, es maculosa y papulosa con un color abigarrado y mide 1.5 cm de diámetro. Las lesiones más pequeñas son nevos melanocíticos comunes. **C)** Una lesión muy asimétrica, con un borde mal y bien definido a la vez, un borde hendido y un color pardo a negro abigarrado. Es clínicamente indistinguible de un melanoma superficial diseminado (fig. 12-12A, B) pero fue histológicamente un nevo displásico. **D)** Una lesión relativamente simétrica bien definida con una zona excéntrica más intensamente pigmentada (lesión dianoide).



Figura 12-3. Melanoma diseminado superficial: que se originó en un nevo displásico. Toda la lesión era originalmente maculopapulosa y tenía el color pardo que todavía se observa en el reborde semilunar superior. En la consulta de seguimiento seis años después, el centro y la mitad inferior de la lesión se habían elevado más y adoptaron un color negro según se muestra aquí. El melanoma ha evolucionado a partir de un nevo desmoplásico. Verificado mediante histopatología.

Nevo nevomelanocítico congénito (CNMN)*

ICD-9: 757.33 ∘ ICD-10: D22

□ ➔ ■ ◐

- Los nevos nevomelanocíticos congénitos (CNMN, *congenital nevomelanocytic nevus*) son lesiones pigmentadas de la piel que por lo general se presentan al nacer; se pueden formar variantes poco frecuentes de CNMN y manifestarse clínicamente durante la lactancia.
- El CNMN puede tener cualquier tamaño, desde muy pequeño hasta muy grande.
- Los CNMN son neoplasias nevomelanocíticas benignas.
- Sin embargo, todos los CNMN, independientemente de su tamaño, pueden ser precursores de melanoma maligno.

*Los CNMC gigantes son poco frecuentes.

Epidemiología

Prevalencia. Se presentan en 1% de los recién nacidos de raza caucásica; la mayor parte tienen <3 cm de diámetro. Los CNMN más grandes ocurren en 1:2 000 a 1:20 000 recién nacidos. Las lesiones de ≥9.9 cm de diámetro tienen una prevalencia de 1:20 000 y los CNMN gigantes (que ocupan una porción importante de una zona anatómica principal) ocurren en 1:500 000 recién nacidos.

Edad de inicio. Presentes al nacer (congénitos). Algunos CNMN se vuelven visibles sólo después del nacimiento (*tardíos*), "apareciendo en forma gradual" como una lesión relativamente grande durante un periodo de semanas.

Género. Prevalencia igual en varones y mujeres.

Raza. Todas las razas.

Patogénesis

Supuestamente ocurren como resultado de un defecto del desarrollo en los melanoblastos derivados de la cresta neural. Este defecto probablemente ocurre después de 10 semanas en el útero pero antes del sexto mes de la vida intrauterina; la presentación del nevo "dividido" del párpado, es decir, la mitad del nevo en el párpado superior y la otra mitad en el párpado inferior, es un indicio de que los nevomelanocíticos que migraron de la cresta neural estaban en esta zona antes de la separación de los párpados (24 semanas).

CNMN pequeños y grandes. Los CNMN tienen una gama muy amplia de manifestaciones clínicas, pero las siguientes son características (figs. 12-4 y 12-5): los CNMN por lo general distorsionan, en cierto grado, la superficie de la piel y por tanto son una placa con o sin vello pardo oscuro o negro con terminales ásperas (el crecimiento del cabello tiene un inicio tardío) (figs. 12-4B y 12-5B). Bien delimitados (fig. 12.4) o se fusionan imperceptiblemente con la piel circundante; contornos regulares o irregulares. Las lesiones de gran tamaño pueden ser "carcomidas" o blandas (fig. 12-5A), raras veces firmes (de tipo desmoplásico). Superficie cutánea lisa o "guijarrosa", mamelonada, rugosa, cere-

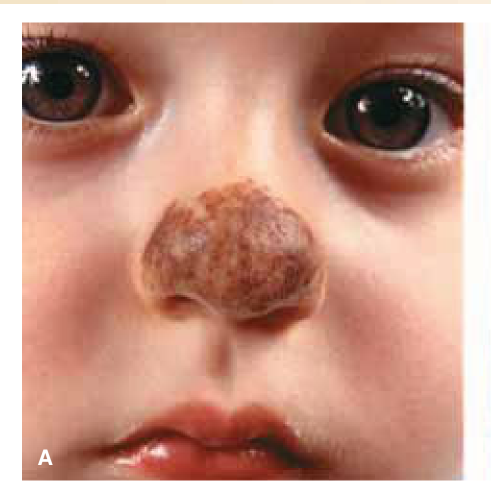




Figura 12-4. Nevo nevomelanocítico congénito. A) Placa pequeña de color marrón abigarrado en la nariz. La lesión estaba presente al nacer. **B)** Nevo nevomelanocítico congénito, de tamaño intermedio. Placa de color pardo achocolatado bien delimitada con bordes bien definidos en un lactante. Conforme aumentó la edad, las lesiones se volvieron elevadas y velludas; en esta lesión se observa un vello corporal muy leve.





Figura 12-5. Un nevo nevomelanocítico congénito gigante. A) En este lactante la lesión afecta la mayor parte de la piel, con reemplazo completo de la piel normal en la espalda y múltiples CNMN más pequeños en las nalgas y los muslos. Hay una hipertricosis en la porción inferior. El melanoma que se forma en un CNMN gigante es difícil de diagnosticar en una etapa inicial cuando el tejido es tan anormal. **B)** CNMN gigante en el mismo niño cinco años más tarde. El CNMN se ha engrosado y se ha vuelto rugoso y más velloso en la región sacra. La lesión ahora es más clara, es decir, más parda que negra y el CNMN más pequeño en las nalgas ha aumentado de tamaño y de número.

briforme, bulbosa, tuberosa o lobular (fig. 12-5B). Estos cambios en la superficie se observan con más frecuencia en las lesiones que se extienden hacia la dermis reticular.

Color. Marrón claro u oscuro, negro. Con la dermoscopia, se observa un punteado fino de un matiz más oscuro con un matiz pardo circundante más claro; a menudo la pigmentación es folicular. Los CNMN en "halo" son infrecuentes.

Tamaño. Pequeños (fig. 12-4), grandes (>20 cm) o gigantes (fig. 12-5). Los NMN adquiridos >1.5 cm de diámetro deben considerarse como CNMN probablemente tardío o bien, que representan DN.

Forma. Ovalados o redondos.

Distribución de las lesiones. Lesión aislada, circunscrita en cualquier zona. Menos de 5% de los CNMN son múltiples. Las lesiones múltiples son más frecuentes en relación con el CNMN de gran tamaño. En pacientes con CNMN gigante se presentan numerosos CNMN pequeños y pueden tener múltiples CNMN pequeños en el tronco y las extremidades lejos de la zona del CNMN gigante (fig. 12-5).

CNMN muy grande ("gigante")

El CNMN gigante de la cabeza y el cuello puede acompañarse de afectación de las leptomeninges por el mismo proceso patológico; esta presentación puede ser asintomática o manifestarse por convulsiones, defectos neurológicos focales o hidrocefalia obstructiva. El CNMN gigante suele ser una placa con distorsión de la superficie que abarca segmentos enteros de tronco, extremidades, cabeza o cuello (fig. 12-5).

Melanoma en el CNMN

Una pápula o un nódulo se originan dentro del CNMN (fig. 12-6). A menudo el melanoma se origina en nevomelanocitos dérmicos o subcutáneos y puede estar muy avanzado cuando se detecta.

Diagnóstico diferencial

En el diagnóstico diferencial del CNMN se ha de tomar en cuenta NMN adquirido común, DN, nevo azul congénito, nevo lentigo, nevo de Becker, nevos epidérmicos pigmentados y manchas similares al color café con leche. Los CNMN de tamaño pequeño prácticamente son indistinguibles del NMN adquirido común a no ser por el tamaño, y las lesiones de >1.5 cm pueden considerarse CNMN tardío o DN.



Figura 12-6. Melanoma: originado en un pequeño CNMN. Una placa negra en el muslo de una mujer de 36 años de edad, que ha estado presente desde el nacimiento. En fecha reciente ha aparecido un nódulo excéntrico ligeramente menos pigmentado en esta lesión. Este es un melanoma.

Exámenes de laboratorio

Histopatología. Los nevomelanocitos ocurren como racimos bien ordenados (*tecas*) en la epidermis y en la dermis en forma de láminas, nidos o cordones. *Una infiltración difusa de tiras de nevomelanocitos en el tercio inferior de la dermis reticulada y la lámina subcutánea, cuando se presenta, es muy específica del CNMN.* En los CNMN grandes y gigantes, los nevomelanocitos pueden extenderse hacia músculo, hueso, duramadre y cráneo.

Evolución y pronóstico

Por definición, el CNMN aparece al nacer, pero puede originarse durante la lactancia (*CNMN tardío*). La cronología de CNMN no está documentada, pero se puede observar en adultos de edad avanzada, una edad en que han desaparecido los NMN adquiridos comunes.

CNMN de gran tamaño o gigante. El riesgo de que se presente melanoma en el curso de la vida en el CNMN de gran tamaño se ha calculado en un mínimo de 6.3%. En 50% de los pacientes que presentan melanoma en el CNMN de gran tamaño, el diagnóstico se establece entre los 3 y 5 años de edad. El melanoma que sobreviene en un CNMN de gran tamaño tiene un pronóstico desfavorable debido a que se detecta en una etapa tardía.

CNMN pequeño. El riesgo de que se presente melanoma maligno en el curso de la vida es de 1 a 5%. La presentación concomitante esperada de un CNMN pequeño y un melanoma es <1:171 000 basándose sólo en las posibilidades. No obstante, se han de valorar los CNMN pequeños para la escisión profiláctica en la pubertad cuando no hay manifestaciones atípicas (color abigarrado y bordes irregulares); los CNMN pequeños con características atípicas se deben resecar de inmediato.

Tratamiento

Escisión quirúrgica. Es el único método aceptable. *CNMN pequeños y grandes:* escisión con injerto de espesor completo, si es necesario; colgajos girados, expansores de tejido para las lesiones de gran tamaño. *CNMN gigante:* el riesgo de que se presente melanoma es importante incluso en los primeros 3 a 5 años de edad y por tanto se han de resecar los CNMN gigantes lo más pronto posible. Se necesita la valoración individual (tamaño, ubicación, grado de pérdida de la función o grado de mutilación). Ahora se pueden utilizar nuevas técnicas quirúrgicas en las que se emplea la propia piel normal del paciente desarrollada en cultivo de tejidos para facilitar la resección de un CNMN de tamaño muy grande. Asimismo, se pueden utilizar los expansores de tejido.

Melanoma cutáneo ICD-9: 172 ◦ ICD-10: C43



- El melanoma cutáneo es el tumor más maligno de la piel. Se origina por la transformación maligna de melanocitos en la unión dermoepidérmica o en los nevomelanocitos de DN o de CNMN que se vuelven invasivos y producen metástasis después de diversos intervalos de tiempo.

Clasificación de melanoma

I. Melanoma nuevo.
   A. Melanoma *in situ* (MIS).
   B. Melanoma lentigo maligno (LMM).
   C. Melanoma superficial diseminado (SSM).
   D. Melanoma nodular (NM).
   E. Melanoma lentiginoso acral (ALM).
   F. Melanoma de las mucosas.
   G. Melanoma desmoplásico.

II. Melanoma originado en lesiones precursoras.
   A. Melanoma que se origina en NMN displásico.
   B. Melanoma que se origina en NMN congénito.
   C. Melanoma que se origina en NMN común.

Cuatro conceptos importantes en torno al melanoma cutáneo

1. El melanoma de la piel se acerca a proporciones epidémicas

En 2009, se estimó que en Estados Unidos se diagnosticó melanoma a cerca de 122 000 varones y mujeres de los cuales 69 000 fueron invasivos. El melanoma es una neoplasia maligna frecuente y su incidencia está aumentando. En Estados Unidos, el riesgo de melanoma invasivo durante 2010 fue de 1 en 50. El estudio *The US surveillance epidemiology and end results* (SEER) estimó 8 650 fallecimientos a consecuencia de melanoma en

ese país. El número de melanomas en Estados Unidos sigue aumentando en una proporción de 7% por año. El melanoma cutáneo en la actualidad representa 5% del cáncer recién diagnosticado en varones y 6% en las mujeres. Es la principal enfermedad mortal que se origina en la piel y es causa de 80% de las muertes por cáncer cutáneo. Las estadísticas de cáncer en Estados Unidos muestran que el melanoma tuvo el segundo incremento de frecuencia de mortalidad más alto en varones de 65 o más años de edad. Por otra parte, las muertes por melanoma ocurren a una edad más joven que las muertes por la mayor parte de las demás neoplasias malignas, y el melanoma figura entre los tipos más frecuentes de cáncer en adultos jóvenes.

2. El reconocimiento temprano y la resección del melanoma primario producen una curación virtual

La educación actual en torno al melanoma cutáneo resalta la detección del melanoma en una etapa temprana con altas tasas de curación después de la escisión quirúrgica. De todas las neoplasias malignas, el melanoma de la piel es el que produce efectos más positivos tras la detección de los tumores primarios curables en etapa inicial, y por tanto evita las metástasis y la muerte del paciente. La cura está directamente relacionada con el tamaño y la profundidad de la invasión del tumor. En la actualidad, la herramienta más decisiva para batir esta enfermedad es, por tanto, la identificación de los melanomas "delgados" en una etapa inicial mediante la exploración clínica. La exploración de toda la piel para buscar melanomas y sus lesiones precursoras se debe llevar a cabo en forma rutinaria.

Alrededor de 30% de los melanomas se originan en una lesión melanocítica preexistente; 70% se originan en piel normal. Casi todos los melanomas muestran una fase de crecimiento radial inicial seguida de una fase de crecimiento vertical subsiguiente. Puesto que las metástasis ocurren sólo raras veces durante la fase de crecimiento radial, es indispensable la detección de los melanomas tempranos (es decir, melanomas "delgados") durante esta fase.

Existe la paradoja que incluso con una tasa de mortalidad creciente, se ha logrado una mejora alentadora en el pronóstico general del melanoma con tasas de supervivencia a cinco años muy altas (que se acercan a 98%) para el melanoma primario delgado (<0.75 mm) y una tasa de 83% para todas las etapas. El pronóstico favorable es atribuible a la detección temprana.

3. Todos los médicos y enfermeras tienen la responsabilidad de detectar melanoma en etapa inicial

La detección inicial del melanoma primario garantiza el aumento de la supervivencia. La gravedad de esta enfermedad impone al personal de atención a la salud la responsabilidad de un papel fundamental: no pasar por alto las lesiones pigmentadas. Por tanto, se recomienda que en el ejercicio clínico, sin importar cuál sea la molestia principal, se lleve a cabo la exploración de todo el cuerpo en todos los pacientes caucásicos durante la primera entrevista clínica, así como la examinación de todas las regiones corporales, incluida la piel cabelluda, las membranas interdigitales de los dedos de los pies y los orificios (boca, ano, vulva).

4. Exploración de todas las lesiones pigmentadas adquiridas según la regla ABCDE

De acuerdo con esta regla se analizan las lesiones pigmentadas para determinar simetría, borde, dolor, diámetro, crecimiento y elevación (página 261 y cuadro 12-1). Aunque no es aplicable a todos los tipos de melanoma, permite distinguir el diagnóstico diferencial de la mayor parte de los melanomas y los nevos comunes y otras lesiones pigmentadas.

Etiología y patogénesis

Se desconoce la causa y la patogénesis del melanoma cutáneo. Estudios epidemiológicos demuestran la influencia de la predisposición genética y la exposición a la luz solar en la patogénesis del melanoma. Los principales genes que intervienen en la patogénesis del melanoma residen en el cromosoma 9p21; 24 a 40% de los miembros de familias propensas al melanoma tienen mutaciones en el inhibidor de cinasa dependiente de ciclina 2A (*CDKN2A*) y algunas familias en la cinasa dependiente de ciclina 4 (*CDK4*). Estos genes son supresores de tumor y representan una base aceptable del vínculo con la susceptibilidad al melanoma; 66% de los melanomas tienen una mutación del gen *BRAF*, otros de *MC1R*.

Se dispone de datos convincentes derivados de estudios epidemiológicos que indican que la exposición a la radiación solar constituye la principal causa de melanoma cutáneo. Este es el problema más importante en los caucásicos de tez clara (tipos de piel I y II) y las quemaduras solares durante la infancia, así como la exposición intermitente a la luz solar en personas con tez clara parecen tener más repercusión que la exposición a la radiación UV acumulada en el curso del tiempo. Otros factores predisponentes y de riesgo son la existencia de lesiones precursoras (nevos melanocíticos displásicos y NMN congénito), así como un antecedente familiar de melanoma en los progenitores, los hijos o los hermanos. En el cuadro 12-2 se enumeran los factores de riesgo para melanoma.

Patrones de crecimiento del melanoma

Casi todos los melanomas muestran una fase de crecimiento radial inicial seguida de una fase de crecimien-

CUADRO 12-2 FACTORES DE RIESGO PARA LA APARICIÓN DEL MELANOMA

- Marcadores genéticos (*CDKN2a*), *BRAF*, *MC1R*
- Fototipo de piel I/II
- Antecedente familiar de nevos displásicos o melanoma
- Antecedente personal de melanoma
- Radiación ultravioleta, sobre todo quemaduras solares durante la infancia y exposiciones intermitentes a la luz solar
- Número (>50) y tamaño (>5 mm) de nevos melanocíticos
- Nevos congénitos
- Número de nevos displásicos (>5)
- Síndrome de nevo melanocítico displásico

to vertical subsiguiente. La *fase de crecimiento radial* designa un patrón de crecimiento principalmente intraepidérmico, preinvasor o mínimamente invasor; el *crecimiento vertical* designa el crecimiento hacia la dermis y por tanto hacia la cercanía de los vasos sanguíneos que sirven de trayectos para la metástasis. Puesto que la mayor parte de los melanomas produce pigmento de melanina, incluso los melanomas preinvasivos en su fase de crecimiento radial son clínicamente detectables por sus patrones de color. La diferencia en cuanto al pronóstico entre los tipos clínicos de melanoma se relaciona principalmente con la duración de la fase de crecimiento radial, que puede durar años a decenios en el LMM, meses a dos años en el SSM y seis meses o menos en el NM.

Reconocimiento del melanoma

Seis signos de melanoma maligno (regla ABCDE) (no es aplicable al melanoma nodular)

A. *Asimetría* en la forma —una mitad diferente a la otra mitad.
B. El *borde* es irregular —los bordes irregularmente festoneados, con muescas y bien definidos.
C. El *color* no es uniforme; moteado —distribución irregular de los colores; todos los matices de marrón, negro, azul, rojo y blanco.
D. El *diámetro* suele ser considerable —mayor que la punta de la goma de borrar de un lápiz (6.0 mm); otros utilizan D por el signo de "patito feo" (*ugly duckling,* en inglés): la lesión es diferente de otras lesiones pigmentadas (nevos) presentes en el cuerpo por lo que respecta a cambio de tamaño, forma y color.
E. La *elevación* casi siempre se presenta y es irregular, la distorsión de la superficie se valora mediante la iluminación lateral. El MIS y las lesiones lentiginosas acrales al principio tienen aspecto macular; otros utilizan la letra E para designar *evolución.* El antecedente de un aumento del tamaño de la lesión es uno de los signos más importantes del melanoma maligno.

Presentaciones clínicas del melanoma

Las características clínicas de los cuatro tipos principales de melanoma se resumen en el cuadro 12-3. La frecuencia de melanoma según el tipo de tumor es la siguiente: SSM, 70%; NM, 15%, LMM, 5%; y melanoma acral y no clasificado, 10%. También se describe en esta sección el MIS y el melanoma desmoplásico.

CUADRO 12-3 CUATRO TIPOS PRINCIPALES DE MELANOMA

Tipo	Frecuencia (%)	Zona	Crecimiento radial	Crecimiento vertical
Diseminación superficial	70	Cualquier zona, extremidades inferiores, tronco	Meses a 2 años	Tardío
Nodular	15	Cualquier zona, tronco, cabeza, cuello	Ningún crecimiento radial clínicamente perceptible	Inmediato
Melanoma lentigo maligno	5	Cara, cuello, dorsos de las manos	Años	Muy tardío
Melanoma lentiginoso acral	5-10	Palmas, plantas, subungueal	Meses a años	Temprano pero reconocimiento tardío

Melanoma *in situ* (MIS) ICD-9: 232 ◦ ICD-10: D02 □ ◐

- Las manifestaciones clínicas del MIS no siempre se presentan claramente. El MIS es sobre todo una definición histopatológica y el término se utiliza cuando las células del melanoma están confinadas a la epidermis, por arriba de la membrana basal; se presenta atipia melanocítica basal, hiperplasia y diseminación en alineación en una sola fila a lo largo de la membrana basal o están distribuidas por toda la epidermis (diseminación pagetoide). Todo melanoma comienza como una lesión *in situ*, pero el melanoma *in situ* se diagnostica clínicamente sólo cuando la fase de crecimiento radial es tan grande que se vuelve visualmente detectable. Estas lesiones son planas, están dentro del nivel de la piel y por tanto son una *mácula* (fig. 12-7) o una mácula con una elevación apenas perceptible (fig. 12-8), con bordes irregulares y colores muy abigarrados: tonos marrón, marrón oscuro y negro o rojizo pero sin gris o azul, ya que esto ocurre sólo cuando la melanina (dentro de los macrófagos) o los melanocitos o células del melanoma están situados en la dermis. Puede no ser posible la distinción clínica entre el melanoma *in situ* y el nevo displásico gravemente atípico.
- Las correlaciones clínicas del MIS son *lentigo maligno* (fig. 12-7) y *SSM* simple (fig. 12-8) y éstos se describen en las secciones respectivas más adelante.



Figura 12-7. Melanoma *in situ*: lentigo maligno. Una mácula de gran tamaño, muy irregular y asimétrica en la región preauricular de un varón de 78 años de edad. Hay una variedad notable de la pigmentación (bronceado, pardo, marrón oscuro, negro).

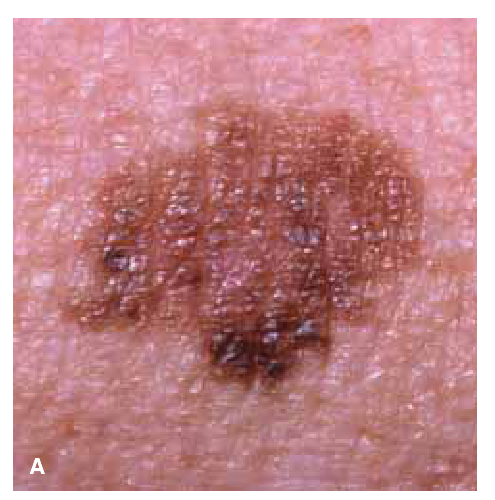




Figura 12-8. Melanoma *in situ*, de tipo diseminado superficial. A) Una placa apenas elevada en el brazo de un varón blanco de 75 años de edad se observó por primera vez cinco años antes y ha aumentado gradualmente de tamaño. La lesión es asimétrica y también hay asimetría en la distribución del color que es abigarrada con puntos de color marrón oscuro sobre un trasfondo bronceado. El estudio dermopatológico de la lesión mostró un melanoma diseminado superficial *in situ*. **B)** Una placa pequeña casi oval, apenas elevada que tiene un borde relativamente regular pero que es notable por lo que respecta a la variedad del color: bronceado, pardo oscuro e incluso negro con una porción de color naranja a la derecha. El estudio dermopatológico de nuevo mostró melanoma *in situ* con un patrón de crecimiento pagetoide de células de melanoma intraepidérmicas.

Melanoma lentigo maligno (LMM) ICD-9: 232 ∘ ICD-10: D02 ◧ ○

- El menos frecuente (<5%) de los cuatro tipos de melanoma principal de personas de raza caucásica (cuadro 12-3).
- Ocurre en adultos de edad avanzada en la mayoría de las zonas expuestas a la luz solar: la cara y los antebrazos.
- La luz solar es el factor patogénico más importante.
- El LMM siempre comienza como *lentigo maligno* (LM), que representa una neoplasia intraepidérmica macular y es un MIS (figs. 12-7 y 12-10). Por consiguiente, el LM no es un precursor sino una lesión evolutiva del melanoma.
- Las zonas papulosas y nodulares focales señalan un cambio de la fase de crecimiento radial a la vertical y por tanto invasión hacia la dermis; la lesión ahora se denomina LMM (fig. 12-9).
- En el cuadro 12-3 se señalan las características clínicas más importantes.

Epidemiología

Edad de inicio. Mediana de edad: 65 años.
Género. Frecuencia similar en varones y mujeres.
Raza. Es poco frecuente en personas de tez morena (p. ej., asiáticos, indios orientales) y extremadamente infrecuente en personas de tez negra (afroamericanos y africanos). La frecuencia más alta es en caucásicos con fototipos de piel I, II y III.
Frecuencia. 5% de los melanomas primarios cutáneos.
Factores predisponentes. Los mismos factores que en el cáncer cutáneo sin melanoma inducido por luz solar: población mayor, trabajo al aire libre (granjeros, navegantes, trabajadores de la construcción).

Patogénesis

En contraste con el SSM y el NM, que parecen estar correlacionados con la exposición intermitente a la luz solar de gran intensidad y ocurren en zonas expuestas de manera intermitente (espalda y piernas) de adultos

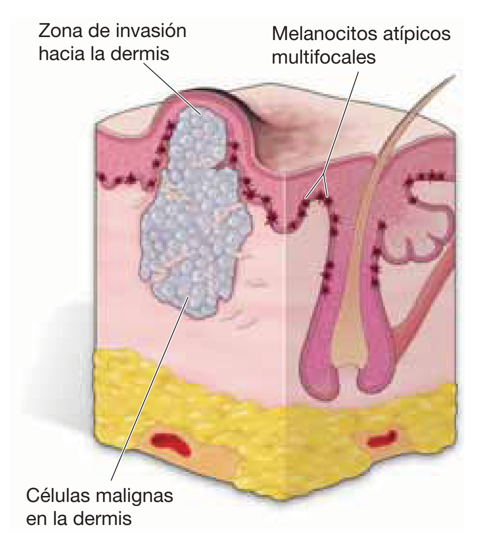


Figura 12-9. Melanoma lentigo maligno. A la derecha de la lesión se ilustra una mácula de gran tamaño, abigarrada, parecida a una peca (no elevada por arriba del plano de la piel) con bordes irregulares; las zonas bronceadas muestran un mayor número de melanocitos, por lo general atípicos y anormales, y están distribuidos en una sola fila a lo largo de la capa basal; en determinados lugares de la dermis, los melanocitos malignos han penetrado y formado nidos (fase de crecimiento radial). A la izquierda hay un nódulo de gran tamaño que es muy pigmentado y que consta de células epitelioides que han invadido la dermis (fase de crecimiento vertical); los nódulos de los cuatro subtipos principales de melanoma son indistinguibles entre sí.





Figura 12-10. Lentigo maligno. A) Un lentigo maligno muy grande en el carrillo derecho, de color abigarrado característico (bronceado, marrón, negro) y forma muy irregular. La lesión es plana, macular y por tanto representa un melanoma *in situ*. **B)** El lentigo maligno característicamente macular tiene una forma muy irregular y un color abigarrado. Sin embargo, tiene un componente azulado y un nódulo rosa de gran tamaño en la región intraorbitaria, que indica un cambio de la fase de crecimiento radial a la vertical y por tanto invasividad: la lesión ahora se llama melanoma lentigo maligno.

jóvenes o de mediana edad, el LM y el LMM se presentan en la cara, el cuello y los dorsos de los antebrazos o las manos (cuadro 12-3); por otra parte, el LM y el LMM ocurren casi siempre en personas mayores con signos de piel muy dañada por el sol (dermatoheliosis). La evolución de la lesión muy claramente revela la transición de la fase de crecimiento radial a la vertical y de un MIS clínicamente reconocible a un melanoma invasivo (fig. 12-9).

Manifestaciones clínicas

El LMM evoluciona con mucha lentitud a partir del LM durante un periodo de varios años, a veces de hasta 20 años. Prácticamente siempre hay un trasfondo de dermatoheliosis.

Lesiones cutáneas. Lentigo maligno. Mácula uniformemente *plana* (fig. 12-7) de 0.5 cm o más grande, hasta 20 cm (fig. 12-10A). Por lo general bien definida, en algunas zonas también bordes borrosos o bordes muy irregulares, a menudo con una muesca; forma “geográfica” con bahías y penínsulas (fig. 12-10B). Las lesiones iniciales tienen color bronceado, las lesiones avanzadas tienen variaciones notables en los tonos de marrón y negro (punteado), y tienen el aspecto de una “mancha” (fig. 12-7); una red irregular de negro sobre un trasfondo de color pardo (fig. 12-10A). *No hay* tonos de rojo y azul.

Melanoma lentigo maligno. El cambio clínico que indica la transición del LM al LMM es la aparición de color abigarrado rojo, blanco y azul, y de pápulas, placas o nódulos (fig. 12-10B). En consecuencia, el LMM es igual que el LM *más* 1) zonas grises (que indican regresión focal) y zonas azules (que indican pigmento dérmico [melanocitos o melanina]) y 2) pápulas o nódulos, que pueden ser azules, negros o rosas (fig. 12-10B). Pocas veces, el LMM se presenta sin pigmentación; luego tiene el color de la piel y rojo en placas y clínicamente no es diagnosticable (fig. 12-18A).

Distribución. Una sola lesión aislada en las zonas expuestas a la luz solar: frente, nariz, mejillas, cuello, antebrazos y dorsos de las manos; raras veces en las piernas.

Otros cambios cutáneos en las zonas del tumor. Cambios provocados por la luz solar: queratosis solar, pecas, telangiectasia, adelgazamiento de la piel, es decir, dermatoheliosis.

Exploración general. Se verifica la linfadenopatía regional.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. El LM muestra un aumento en el número de melanocitos atípicos distribuidos en una sola capa junto con la capa basal y por arriba de la membrana basal de una epidermis que muestra elongación de las crestas interpapilares. Los melanocitos atípicos suelen tener una dispersión individual pero también se agregan para formar pequeños nidos y se extienden hacia los folículos pilosos, llegando a la mesodermis, incluso en la etapa preinvasiva de LM. En el LMM, invaden la dermis (fase de crecimiento vertical) y se expanden hacia los tejidos más profundos (fig. 12-9).

Diagnóstico diferencial

Mácula/pápula/nódulo de color marrón bronceado abigarrado. Las *queratosis seborreicas* pueden ser oscuras, pero son exclusivamente pápulas o placas y tienen una superficie punteada característica, a menudo con un componente verrugoso, es decir, una superficie “verrugosa” grasa que, cuando se raspa, muestra escamas finas. El *lentigo solar,* aunque macular, no muestra la intensidad o la variedad de matices marrón, marrón oscuro y negro que se observan en el LM. La dermoscopia es indispensable.

Pronóstico

Se resume en el cuadro 12-5.

Tratamiento

Véanse también páginas 282-283.

1. Lesiones de LM en etapa inicial: imiquimod.
2. Se reseca con 1 cm por debajo de la lesión clínicamente visible cuando sea posible y siempre y cuando el componente simple no afecte a un órgano importante. La utilización de una lámpara de Wood y la dermoscopia son de utilidad para definir los bordes.
3. Se explora el nódulo centinela en lesiones >1.0 mm de espesor.

Melanoma superficial diseminado ICD-9: 232 ∘ ICD-10: D02 □ ○

- El melanoma superficial diseminado (SSM) es el melanoma más frecuente (70%) en personas caucásicas.
- Se origina con más frecuencia en la parte superior de la espalda y ocurre como una lesión de crecimiento moderadamente lento en el curso de un periodo de hasta dos años.
- El SSM tiene una configuración distintiva: una lesión elevada, plana (placa). El abigarramiento del pigmento del SSM es similar, pero más notable, que la variedad de color que se presenta en la mayor parte de los LMM. El color de la lesión es una mezcla de marrón, marrón oscuro, negro, azul y rojo con zonas de color gris pizarra en lugares donde hay regresión del tumor.
- En los cuadros 12-1 y 12-3 se muestran las características clínicas más importantes.

Epidemiología

Edad de inicio. 30 a 50 (mediana 37) años de edad.
Género. Frecuencia un poco más elevada en las mujeres.
Raza. Las personas caucásicas predominan en alto grado. Sólo ocurre en 2% de las personas de piel morena o negra. Además, estas personas presentan melanomas que por lo general ocurren en las extremidades; la mitad de las personas con tez morena y negra tienen melanomas primarios que se originan en la planta del pie (véase adelante).
Frecuencia. El melanoma superficial diseminado constituye 70% de todos los melanomas que se presentan en personas caucásicas.
Factores predisponentes y de riesgo (cuadro 12-2)**.** En orden de importancia, éstos son *presentación de lesiones precursoras* (DN, CNMN; págs. 252 y 256); *antecedente familiar* de melanoma en progenitores, niños o hermanos; *color de piel claro* (fototipos cutáneos I y II), y quemadura solar, sobre todo durante la preadolescencia. La frecuencia aumenta sobre todo en jóvenes profesionales urbanos, con un patrón frecuente de exposición intermitente e intensa a la luz solar ("de fin de semana") o en vacaciones de invierno cerca del ecuador.

Patogénesis

En las primeras etapas del crecimiento, hay una fase de crecimiento intraepidérmico, o radial, durante el cual las células de pigmento tumorígenas se confinan a la epidermis y por tanto no pueden producir metástasis. En esta etapa, el SSM es un melanoma *in situ* (figs. 12-8 y 12-11). Este "periodo de gracia" de la fase de crecimiento radial, con la posibilidad de curación, va seguido de una fase de crecimiento vertical invasivo

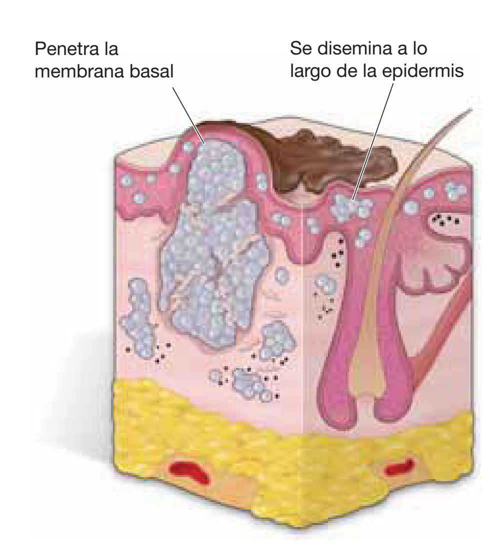


Figura 12-11. Melanoma diseminado superficial. El borde es irregular y elevado en su totalidad; la biopsia de esta placa que rodea el nódulo de gran tamaño muestra una distribución pagetoide de melanocitos grandes en toda la epidermis en múltiples capas, que ocurren en forma individual o en nidos y con atipias uniformes (fase de crecimiento radial). A la izquierda se encuentra un nódulo de gran tamaño y dispersas en toda la porción circundante de la placa hay zonas papulosas y nodulares más pequeñas (fase de crecimiento vertical). Los nódulos también muestran células epitelioides, fusiformes o pequeños melanocitos malignos al igual que en el melanoma lentigo maligno y en el melanoma nodular.

en la cual las células malignas constan de un nódulo tumorígeno que verticalmente penetra la dermis con la posibilidad de producir metástasis (fig. 12-11).

Aún no se ha esclarecido bien la fisiopatología del SSM. Ciertamente en un número considerable de casos, la exposición a la luz solar es un factor y el SSM está relacionado con accesos esporádicos de exposición a la luz solar durante las actividades recreativas en una etapa susceptible (<14 años). Casi 10% de los SSM ocurren en familias con alto riesgo. Los casos restantes pueden presentarse en forma esporádica en personas sin ningún riesgo genético específico.

Manifestaciones clínicas

La evolución habitual de un SSM es un cambio en una lesión pigmentada previamente existente (casi siempre un nevo displásico). Sin embargo, cabe mencionar que 70% de los melanomas se originan en piel "normal", pero puesto que el crecimiento inicial es lento y los melanomas a menudo ocurren en personas con múltiples nevos, un melanoma superficial diseminado en etapa temprana puede confundirse con un nevo preexistente por el paciente.

El paciente o un familiar cercano pueden notar un oscurecimiento gradual en la zona de un "lunar" (figs. 12-3 y 12-8) o un cambio de la forma; a medida que aumentan las zonas oscuras, se presentará un abigarramiento de colores con mezclas de marrón, marrón oscuro y negro. Asimismo, los bordes de una lesión que previamente tenía una forma regular pueden volverse irregulares y aparecer seudópodos y una muesca.

Con el cambio de la fase de crecimiento radial a una vertical (fig. 12-11) y por tanto la invasión hacia la dermis, hay la aparición clínica de una pápula y más tarde un nódulo en la parte superior de la placa levemente elevada de un SSM. Puesto que muchos SSM al principio tienen el potencial de una regresión mediada por un linfocito infiltrativo del tumor (TIL, *tumor infiltrating lymphocite*), aunque sólo sea parcial, otras zonas de la placa del SSM pueden hundirse al nivel de la piel normal circundante y las mezclas de color de marrón a negro son expandidas por la adición de rojo, blanco y el azul delatador y gris azulado.

Lesiones cutáneas (figs. 12-12 y 12-13). El melanoma diseminado superficial es la lesión en la cual se aplica mejor la regla ABCDE (pág. 261). Al principio es una placa muy plana de 5 a 12 mm o más pequeña (fig. 12-8); las lesiones más antiguas tienen 10 a 25 mm de diámetro (fig. 12-12). Bordes asimétricos (una mitad diferente a la otra) (fig. 12-12A-C) u ovalados con bordes irregulares (fig. 12-12D) y a menudo con una o más hendiduras (muescas) (figs. 12-12 y 12-13). Bien definido. Tienen color marrón oscuro o negro con mezclas de rosa, gris y tonos gris azulado, con un abigarramiento notable y un patrón irregular. Las zonas blancas indican porciones con regresión (fig. 12-12C y D). Un melanoma diseminado superficial es por tanto una placa plana con todas las sombras de marrón a negro más los colores de la bandera estadounidense o tricolor (rojo, azul, blanco) (fig. 12-12D). *Ninguna lesión pigmentada benigna tiene estas características.* A medida que avanza la fase de crecimiento vertical, aparecen nódulos (fig. 12-13B); tarde o temprano sobrevienen erosiones e incluso una ulceración superficial (fig. 12-13C y D).

Distribución. Lesiones aisladas e individuales; son infrecuentes las lesiones primarias múltiples. Personas de raza negra (varones y mujeres); piernas (mujeres, entre las rodillas y los tobillos); porción anterior del tronco y las piernas en los varones; lesiones relativamente más escasas en las zonas cubiertas, por ejemplo, nalgas, porción inferior del abdomen, zona del sostén.

Dermoscopia. Aumenta la precisión diagnóstica más de 50%.

Exploración general. Siempre hay que buscar adenomegalia regional.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Los melanocitos malignos se expanden en una distribución pagetoide, es decir, en múltiples capas dentro de la epidermis (si están confinados a la epidermis, la lesión es un MIS) y el cuerpo papilar superficial de la dermis (la fase de crecimiento radial). Ocurren en forma individual y en nidos (fig. 12-11) y son positivos para S-100 y HMB-45. En la fase de crecimiento vertical, se presentan clínicamente como nódulos pequeños, se expanden más hacia la dermis reticular y más allá (fig. 12-11). Véase la microestadificación en el cuadro 12-4 y la página 282.

Evolución y pronóstico

Si no se trata, el SSM produce invasión profunda (crecimiento vertical) en el curso de meses a años. El pronóstico se resume en el cuadro 12-5.

Diagnóstico

Clínicamente, según la regla ABCDE, verificada mediante dermoscopia. En caso de duda, *biopsia;* la biopsia por escisión total con bordes reducidos es el procedimiento de biopsia óptimo. La biopsia por incisión o en sacabocado es aceptable cuando no se puede realizar la biopsia por escisión total o cuando la lesión tiene gran tamaño y precisa un procedimiento quirúrgico extenso para resecar toda la lesión. No se debe efectuar biopsia por afeitado, ya que no permite valorar el nivel de la invasión.

Tratamiento

Tratamiento quirúrgico. Véanse páginas 282-283.



Figura 12-12. Melanoma diseminado superficial, fase de crecimiento radial. A) Una placa de superficie plana, elevada, asimétrica e irregular con un color abigarrado (marrón, negro) en el tronco y con bordes bien delimitados. La superficie también es irregular y tiene un aspecto empedrado (véase también fig. 12-3). **B)** Una placa plana y asimétrica con bordes irregulares y bien definidos y una superficie similar a un adoquinado. La pigmentación de melanina fluctúa desde el color marrón claro al marrón oscuro, negro y hay zonas más claras interpuestas. **C)** Una lesión muy irregular con pápulas de color marrón oscuro a negro azulado que forman un anillo alrededor de una zona macular blanca con una pápula central de color pardusco a azulado. Esta zona blanca denota una regresión espontánea. **D)** Una placa relativamente simétrica pero de gran tamaño (8 cm) con un borde bien definido y hendido y un color abigarrado considerable: negro, azul, rojo y blanco.

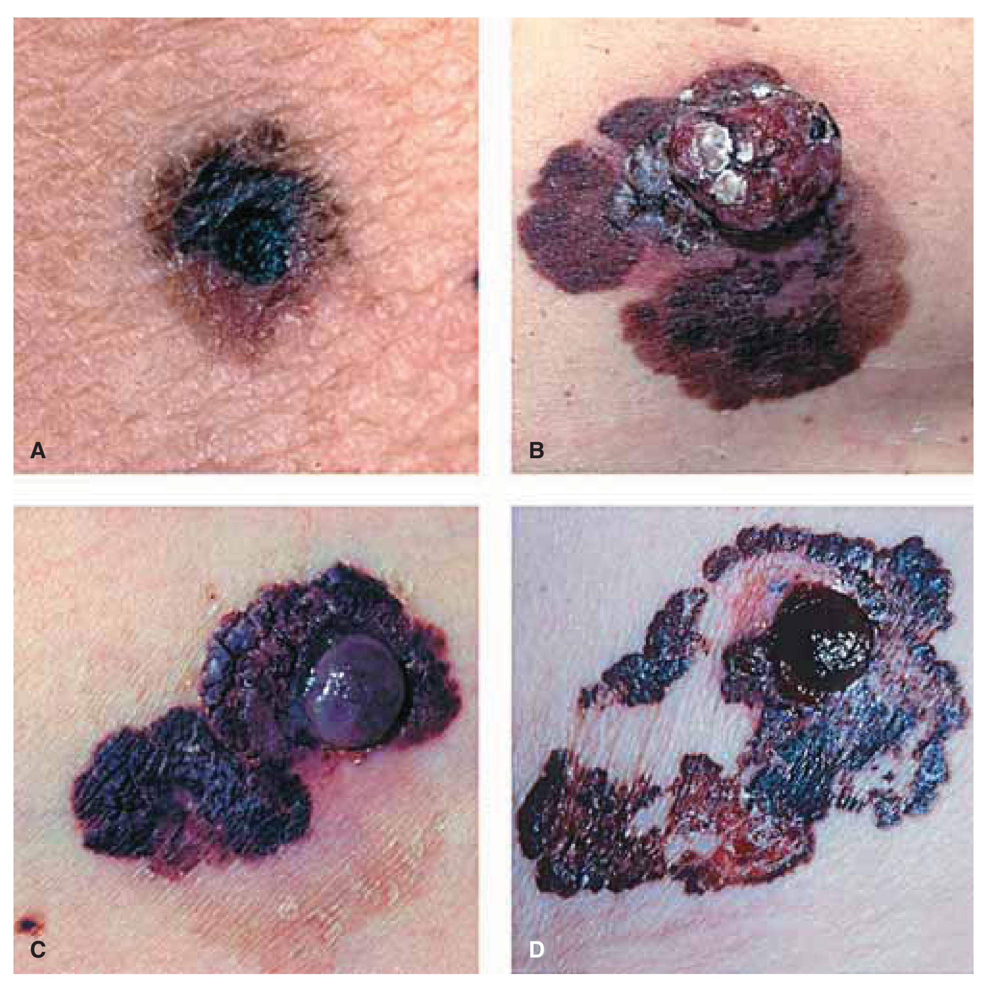


Figura 12-13. Melanoma diseminado superficial, fase de crecimiento vertical. A) Una placa sólo mínimamente irregular con un color abigarrado (pardo, negro). En el centro hay un pequeño nódulo negro en forma de cúpula. Este es el cambio a la fase de crecimiento vertical. **B)** Una placa muy plana irregular con bordes hendidos y un color muy abigarrado (bronceado, marrón, negro y rojo). Un poco a un lado del centro hay un nódulo de gran tamaño parcialmente encostrado (fase de crecimiento vertical). **C)** Una placa muy irregular y asimétrica con una superficie de empedrado y un color abigarrado (negro, pardo). A la derecha hay un nódulo excéntrico, horadado de color negro a azul que representa la fase de crecimiento vertical. **D)** Una placa muy irregular, asimétrica de color azulado a negro con marrón, rojo y blanco (regresión). A un lado del centro hay un nódulo negro erosionado (crecimiento vertical).

CUADRO 12-4 CLASIFICACIÓN TNM DEL MELANOMA

Clasificación T	Espesor (mm)	Ulceración/mitosis
T1	≤1.0	a: sin ulceración y mitosis $<1/mm^2$ b: con ulceración o mitosis ≥ 1 mm^2
T2	1.01-2.0	a: sin ulceración b: con ulceración
T3	2.01-4.0	a: sin ulceración b: con ulceración
T4	>4.0	a: sin ulceración b: con ulceración
Clasificación N	**Número de ganglios con metástasis**	**Masa metastásica ganglionar**
N1	1 ganglio	a: micrometástasis b: macrometastásis
N2	2-3 ganglios	a: micrometástasis b: macrometástasis c: metástasis en tránsito/satélite sin ganglios metastásicos
N3	4 o más ganglios con metástasis o ganglios fusionados o metástasis en tránsito/satélite más ganglios con metástasis	
Clasificación M	**Zona**	**Lactato deshidrogenasa sérica**
M1a	Piel distante, subcutáneo o metástasis ganglionares	Normal
M1b	Metástasis pulmonares	Normal
M1c	Todas las demás metástasis viscerales Cualquier metástasis sistémica	Normal Elevada

De Balch CM *et al.* Update on the melanoma staging system: the importance of sentinel node staging, mitotic rate and primary tumor. *J Surg Oncol* 2011;104:379-385.

CUADRO 12-5 TASAS DE SUPERVIVENCIA PARA LAS ETAPAS TNM I-III DEL MELANOMA*

Etapa	Tumor	Estado ganglionar	Densidad tumoral de ganglios	Tasa de supervivencia a cinco años (%)
IA	T1a	No	—	97
IB	T1b	No	—	94
ÎB	T2a	No	—	91
IIA	T2b	No	—	82
IIA	T3a	No	—	79
IIB	T3b	No	—	68
IIB	T4a	No	—	71
IIC	T4b	No	—	53
IIIA	T1-T4a	N1a/N2a	Microscópico	78
IIIB	T1-T4b	N1a/N2a	Microscópico	55
IIIB	T1-T4a	N1b/N2b	Microscópico	48
IIIC	T1-T4b	N1b/N2b/N3	Macroscópico o 4 + ganglios	38
IIIC	T1-T4a	N3	4 + cualquier ganglio	47

*De Balch CM et al. Melanoma of the skin. En: Edge SE et al. eds. *AJCC, Cancer Staging Manual.* 7th ed. New York, NY. Springer, 2010.

Melanoma nodular ICD-9: 232 ∘ ICD-10: D02 □ ○

- El melanoma nodular (NM, *nodular melanoma*) ocupa el segundo lugar en frecuencia después del melanoma diseminado superficial.
- Se presenta principalmente en personas de edad mediana con piel blanca y, al igual que el melanoma diseminado superficial, en las zonas expuestas con menos frecuencia.
- El tumor desde un principio está en la fase de crecimiento vertical (fig. 12-14).
- Tiene una elevación uniforme y se presenta como una placa gruesa o una lesión exofítica, polipoide o de forma de cúpula.
- El patrón del color no suele ser abigarrado y la lesión es uniformemente azul o azul negruzca o, con menos frecuencia, puede estar levemente pigmentada o no pigmentada (melanoma amelánico).
- Es el tipo de melanoma primario que se origina con mucha rapidez (aproximadamente meses a dos años) en la piel normal o en un nevo melanocítico como una masa nodular (vertical) sin un componente epidérmico adyacente, ya que siempre se presenta en el LMM y el SSM.

Nota: véanse en el cuadro 12-3 las características clínicas más importantes.

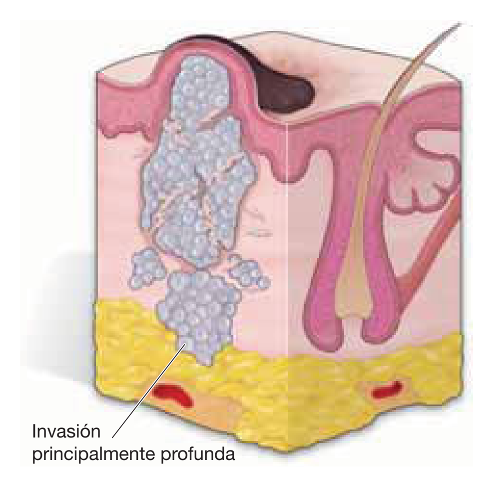


Figura 12-14. Melanoma nodular. Este se origina en la unión dermoepidérmica y se extiende verticalmente en la dermis (fase de crecimiento vertical). La epidermis lateral a las zonas de esta invasión no demuestra melanocitos atípicos. Al igual que en el melanoma lentigo maligno y el melanoma diseminado superficial, el tumor puede mostrar grandes células epitelioides, células fusiformes, pequeños melanocitos malignos o mezcla de los tres.

Epidemiología

Edad de inicio. Edad mediana.
Género. La misma frecuencia en varones y mujeres.
Raza. El NM ocurre en todas las razas, pero en la población japonesa se presenta con una frecuencia nueve veces mayor (27%) que el SSM (3%).
Frecuencia. El melanoma nodular constituye 15% (hasta 30%) de los melanomas en Estados Unidos.
Factores predisponentes y de riesgo. Véanse página 260 y cuadro 12-2.

Patogénesis

Tanto el melanoma nodular como el melanoma superficial diseminado ocurren aproximadamente en las mismas zonas (parte superior de la espalda en los varones, pantorrillas en las mujeres) y supuestamente operan los mismos factores patógenos en el NM que los que se describieron para el SSM. Por lo que respecta al patrón de crecimiento del NM, véase la figura 12-14. Se desconoce el motivo de la alta frecuencia de NM en los japoneses.

Manifestaciones clínicas

Este tipo de melanoma puede originarse en un nevo preexistente, pero es más frecuente que se origine de nuevo en piel normal. En contraste con el SSM, el NM evoluciona en el curso de algunos meses y a menudo es notado por el paciente como un nuevo "lunar" que no estaba antes.
Lesiones cutáneas. Nódulo uniformemente elevado similar a un "arándano" (fig. 12-15A y B) o placa ulcerosa o "gruesa"; puede volverse polipoide. El color es uniformemente azul oscuro, negro o gris "de nube de tormenta" (fig. 12-15A y B); las lesiones pueden tener un aspecto rosa con trazas de marrón o un reborde negro (NM amelánico, fig. 12-18C). Superficie lisa o escamosa, horadada (fig. 12-15C) o ulcerosa (fig. 12-15D). Las lesiones iniciales tienen un tamaño de 1 a 3 cm pero pueden crecer y alcanzar un gran tamaño si no se detectan. Ovaladas o redondas, por lo general con bordes lisos, no irregulares, como en todos los demás tipos de melanoma. Están bien definidos pero pueden ser pedunculados (fig. 12-15D).
Distribución. Igual que el SSM. En los japoneses, el NM ocurre en las extremidades (brazos y piernas).
Examen médico general. Siempre hay que buscar nódulos.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Melanomas malignos, que tienen aspecto epitelioide, fusiforme o de células atípicas pequeñas, muestran un escaso crecimiento lateral (radial) dentro y debajo de la epidermis e invaden verticalmente la dermis y el tejido adiposo subcutáneo subyacente (fig. 12-14). Son positivos para S-100 y por lo general para HMB-45. Véase microestadificación en la página 282.
Estudio serológico. Las concentraciones séricas de S-100 beta y de actividad inhibidora del melanoma, de *S*-cisteinildopa y de lactato deshidrogenasa (LDH) son marcadores de pacientes con melanoma *avanzado*. La LDH hasta el momento es el único marcador estadísticamente significativo de enfermedad *progresiva*.

Diagnóstico

Éste es clínico y con la ayuda de la dermoscopia. Sin embargo, la dermoscopia puede no ser útil en las lesiones uniformemente negras. En caso de duda, se efectúa *biopsia.* La biopsia por escisión total con bordes estrechos es el procedimiento de biopsia óptimo, cuando sea posible. Si la biopsia es positiva para melanoma, será necesaria la reescisión de la zona (véase Tratamiento del melanoma página 282). La biopsia por incisión o en sacabocado es aceptable cuando no se puede llevar a cabo la biopsia por escisión total o cuando la lesión tiene gran tamaño y precisa operación extensa para resecar toda la lesión.

Diagnóstico diferencial

Pápula/nódulo azul/negro. El NM puede confundirse con el *hemangioma* (evolución prolongada) y el *granuloma piógeno* (evolución breve-semanas) (fig. 12-15C) y a veces casi es indistinguible del *carcinoma de células basales pigmentado,* aunque por lo general es más blando. Sin embargo, cualquier nódulo similar al "arándano" de origen reciente (seis meses a un año) se deberá resecar o, si tiene gran tamaño, es indispensable una biopsia por incisión para el diagnóstico histológico.

Pronóstico

Se resume en el cuadro 12-5.

Tratamiento

Tratamiento quirúrgico. Véanse páginas 282-283.



Figura 12-15. Melanoma nodular. A) Un nódulo liso de forma de cúpula de 9 mm con un reborde pardusco más plano que se origina en la espalda de un varón de 38 años de edad. **B)** Una pápula negra de 1 cm presente en la porción posterior del muslo de una mujer de 60 años de edad. La lesión había estado presente durante menos de un año. **C)** Un nódulo erosionado, hemorrágico, marrón que tiene una configuración en forma de hongo y que le da el aspecto de atascado. Tales lesiones pueden confundirse con una lesión vascular, por ejemplo, un granuloma piógeno. **D)** Nódulo de gran tamaño (5 cm), irregular, negro, sangrante presente en la piel como un hongo. La lesión había crecido durante más de medio año y el paciente de 56 años de edad no había sido atendido por un médico por temor a que "pudiese ser un melanoma".

Melanoma desmoplásico (DM)

- El término *desmoplasia* designa la proliferación del tejido conjuntivo y, cuando se aplica a un melanoma maligno, describe 1) un componente fibroblástico dérmico del melanoma que sólo tiene proliferación melanocítica mínima en la unión dermoepidérmica; 2) un melanoma maligno superficial centrado en el nervio con o sin un componente melanocítico intraepidérmico atípico, o 3) otras lesiones en las cuales el tumor parece originarse en lentigo maligno o, raras veces, en un ALM o en un melanoma diseminado superficial.
- Asimismo, se han observado patrones de crecimiento de melanoma desmoplásico en el melanoma maligno recidivante.
- El melanoma desmoplásico puede ser una variante del LMM por cuanto la mayor parte de las lesiones ocurren en la cabeza y el cuello en pacientes con dermatoheliosis.
- No obstante, el DM tiene más probabilidades de recidivar localmente y producir metástasis que el LMM. El DM es infrecuente y ocurre más a menudo en mujeres y personas mayores de 55 años de edad.
- En el diagnóstico, las lesiones del DM han estado presentes durante meses a años. El DM es asintomático, por lo general sin pigmentación y por lo tanto pasa desapercibido por el paciente. Las primeras lesiones pueden aparecer como máculas o placas lentiginosas abigarradas, en ocasiones con pequeños puntos de color gris azulado. Más tarde, las lesiones pueden aparecer como nódulos dérmicos y aunque suelen no tener ninguna pigmentación de melanina, pueden tener elevaciones papulosas de color gris a azul (fig. 12-16). Los bordes, cuando son distinguibles, son irregulares como en el LM.
- El diagnóstico precisa de un dermatólogo experimentado; es necesario identificar células fusiformes con positividad para la inmunoperoxidasa S-100 en la matriz de colágeno. La tinción para HMB-45 puede ser negativa. Ocurre una proliferación melanocítica en la unión característica, sean nidos individuales o focales, que semejan al LM. Las células fusiformes con positividad para S-100 están embebidas en el colágeno de la matriz que ampliamente separa los núcleos de la célula fusiforme. Se suelen observar agregados pequeños de linfocitos en la periferia del DM. El neurotropismo es característico, es decir, un tumor fibroblastoide alrededor o dentro del endoneurio de los nervios pequeños. A menudo, el DM se observa con un trasfondo de daño solar intenso de la dermis.
- Los puntos de vista sobre el pronóstico del DM son variables. En una serie, aproximadamente 50% de los pacientes presentaron una recidiva local después de la escisión primaria del DM, por lo general al cabo de tres años después de la escisión; algunos pacientes presentaron recidivas múltiples. Las metástasis a ganglios linfáticos ocurren con menos frecuencia que la recidiva local. En una serie se presentaron metástasis en 20% de los pacientes y el DM se consideró como un tumor más invasivo que el LMM.
- Para el tratamiento véase la página 282.



Figura 12-16. Melanoma desmoplásico. Un nódulo negro azulado muy duro sobre el carrillo de una mujer de 85 años de edad. Presentó recidiva un año después de la escisión primaria; en el examen histopatológico se identificó un melanoma desmoplásico con un espesor de más de 3.4 mm y mostró invasión neural.

Melanoma lentiginoso acral ICD-9: 232 ∘ ICD-10: D02




- El melanoma lentiginoso acral (ALM, *acral lentiginous melanoma*) es una presentación particular de un melanoma cutáneo que se origina en la planta, la palma y la uña de los dedos de la mano o el lecho ungueal de los dedos del pie.
- El ALM ocurre con más frecuencia en asiáticos, africanos subsaharianos y afroamericanos, comprendiendo 50 a 70% de los melanomas de la piel que se identifican en estas poblaciones.
- Es más frecuente en varones mayores (60 años) y a menudo crece con lentitud durante un periodo de años.
- El retraso del desarrollo del tumor es el motivo por el que estos tumores se suelen descubrir sólo cuando aparecen los nódulos o, en el caso de la afectación de la uña, se desprende la misma; por tanto, el pronóstico es desfavorable.

Epidemiología

Edad de inicio. La edad mediana es de 65 años.
Frecuencia. 7 a 9% de todos los melanomas; en caucásicos, 2 a 8% y en asiáticos, africanos, afroamericanos, 50% de los melanomas.
Género. Proporción varón:mujer de 3:1.
Raza. El melanoma lentiginoso acral es el principal melanoma que ocurre en la población japonesa (50 a 70%) y en negros estadounidenses y africanos subsaharianos.

Patogénesis

Las máculas pigmentadas que a menudo se observan en las plantas de los pies de personas de raza negra de origen africano podrían ser equivalentes al nevo desmoplásico. El melanoma lentiginoso acral tiene un patrón de crecimiento similar al LMM.

Manifestaciones clínicas

El ALM tiene un crecimiento lento (aproximadamente 2.5 años a partir de la aparición hasta el diagnóstico). Los tumores ocurren en la superficie volar (palma o planta) y en su fase de crecimiento radial pueden aparecer como una “mancha” de crecimiento gradual. El ALM como el melanoma subungueal (pulgar o dedo gordo del pie) aparece primero en el lecho ungueal y, durante un periodo de uno a dos años, afecta a la matriz ungueal, el eponiquio y la placa ungueal. En la fase de crecimiento vertical aparecen nódulos; a menudo hay zonas de ulceración y puede ocurrir deformidad de la uña y desprendimiento de ésta.
Lesiones cutáneas acrales y palma de las manos/planta de los pies. Lesión macular o levemente elevada en la fase de crecimiento radial (fig. 12-17), con pápulas y nódulos focales que aparecen durante la fase de crecimiento vertical. Ocurre un abigarramiento notable del color que comprende el pardo, negro, azul y zonas pálidas despigmentadas (fig. 12-17). Los bordes son irregulares como en el LMM; por lo general están bien definidos, pero no pocas veces están mal definidos. Este tipo de ALM ocurre en plantas, palmas, superficies dorsal y palmar/plantar de los dedos de las manos y los pies (fig. 12-17).
Subungueal. Mácula subungueal que comienza en la matriz de la uña y que se extiende para afectar el lecho ungueal y la placa ungueal. Pueden ocurrir pápulas, nódulos y destrucción de la placa ungueal en la fase de crecimiento vertical (fig. 12-17B). Pigmentación marrón oscuro o negra que puede afectar a toda la uña y la piel circundante que tiene el aspecto similar al LM (fig. 12-17A y B). A medida que la lesión cambia a la fase de crecimiento vertical, aparece una pápula o un nódulo y se desprende la uña (fig. 12-17A y B). A menudo los nódulos o las pápulas no están pigmentados. El ALM amelánico suele pasarse por alto durante meses y, puesto que no tiene cambios pigmentarios, al principio puede presentarse como una distrofia ungueal.

Diagnóstico diferencial

El ALM (de tipo plantar) no raras veces se considera como una “verruga plantar” y se trata como tal. La dermoscopia tiene utilidad decisiva. Asimismo, a menudo se diagnostica erróneamente como tiña negra.
Pigmentación subungueal. El melanoma lentiginoso acral (subungueal) suele considerarse hemorragia traumática subungueal y los hematomas subungueales pueden persistir durante más de un año; sin embargo, por lo general toda la zona pigmentada se desplaza gradualmente hacia delante. Se puede distinguir con facilidad entre el ALM y la hemorragia subungueal mediante la dermoscopia. Cuando se destruye la placa ungueal, las lesiones muy a menudo se consideran como “infección micótica”. Cuando aparecen los nódulos del tumor sin pigmentar, se diagnostican erróneamente como granuloma piógeno.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. El diagnóstico histopatológico de la fase de crecimiento radial del tipo de ALM volar puede ser difícil y precisar grandes biopsias por incisión para obtener múltiples cortes. Suele haber una inflamación linfocítica intensa en la unión dermoepidérmica. Los



Figura 12-17. Melanoma lentiginoso acral. A) Un ALM que se origina en el pulgar. Componente lentiginoso en la piel dorsal del pulgar: puntos maculosos, bien y mal definidos de color marrón y gris azulado. Componente nodular subungueal y ulceroso distal. **B)** El tumor ha reemplazado a todo el lecho ungueal y la piel circundante: color macular y abigarrado que semeja a un lentigo maligno. La uña se ha desprendido. Este es un ALM que ha causado la destrucción de la matriz ungueal y que se diagnosticó inicialmente como una distrofia ungueal. **C)** ALM en el talón. Hay un componente macular muy abigarrado, pardo a gris y negro; el componente nodular es hiperqueratósico, rojizo y ulceroso. **D)** Melanoma lentigo maligno en la planta del pie. Esta es una lesión avanzada con un componente macular y un nódulo ulceroso rojizo. La lesión midió 10 mm de profundidad y había linfadenomegalia inguinal.

melanocitos grandes característicos a lo largo de la capa de células basales pueden extenderse como nidos grandes hacia la dermis, a lo largo de los conductos ecrinos. Los melanocitos malignos invasivos suelen ser fusiformes, de manera que el ALM a menudo tiene un aspecto desmoplásico en el examen histopatológico.

Pronóstico

El ALM de tipo volar puede ser engañoso en su aspecto clínico y las lesiones "planas" pueden ser muy profundamente invasivas. Las tasas de supervivencia a cinco años son inferiores a 50%. El ALM de tipo subungueal tiene una mejor tasa de supervivencia a cinco años (80%) que el de tipo volar, pero los datos probablemente no son exactos. El pronóstico desfavorable para el ALM de tipo volar puede estar relacionado con un retraso indebido del diagnóstico.

Tratamiento

Al valorar la escisión quirúrgica, es importante que se verifique la extensión de la lesión visualizándola mediante dermoscopia. El ALM subungueal y el de tipo volar: amputación (dedos de los pies, dedos de las manos); ALM volar y plantar: escisión amplia con injerto de espesor parcial. El procedimiento de biopsia de los ganglio linfático centinela es necesario en casi todos los casos (véase "Tratamiento del melanoma", pág. 282).

Melanoma amelánico ICD-9: 232 ∘ ICD-10: D02



- Todos los tipos de melanoma pueden ser amelánicos.
- Puesto que no tienen marcador de pigmento característico, son difíciles de diagnosticar (fig. 12-18).
- Sin embargo, a menudo hay clones pigmentados en el tumor que revelan su naturaleza de melanoma (fig. 12-18B y C).
- En la mayoría de los casos sólo la biopsia revelará el diagnóstico correcto (fig. 12-18A y D).

A B C D

Figura 12-18. Melanoma amelánico. A) LMM amelánico. El nódulo rojo era blando y se diagnosticó como granuloma piógeno y se resecó. El examen histopatológico reveló melanoma y las biopsias en sacabocado subsiguientes realizadas en la piel eritematosa del carrillo revelaron lentigo maligno (LM). Los bordes de la lesión de LM según se determinaron mediante otras biopsias en sacabocado están marcados con círculos verdes. Obsérvese que sobre la lesión de la mandíbula también hay una masa nodular (vertical). **B)** Melanoma superficial diseminado amelánico. La verdadera naturaleza de este nódulo rojo se pone de manifiesto por la semiluna azul en su base y la placa de color rojo marrón abigarrada con la cual se halla contigua. **C)** Melanoma nodular amelánico. Este nódulo de color rojo cereza tiene una extensión marrón, macular en las 4, 6, 9 y 12 horas lo que permite establecer el diagnóstico correcto. **D)** ASM amelánico en el talón. Esta lesión de color rojo cereza se diagnosticó clínicamente como un poroma ecrino. La biopsia reveló ALM con invasión profunda.

Melanoma maligno de la mucosa
ICD-9: 232 ∘ ICD-10: D02

■ ○

- Los melanomas malignos que se originan en el epitelio de la mucosa de las vías respiratorias y el tubo digestivo o el aparato genitourinario son poco frecuentes y tienen una incidencia anual de 0.15% por cada 100 000 individuos.
- Las principales zonas de melanomas de la mucosa son la vulva y la vagina (45%) y las cavidades nasal y oral (43%).
- Los melanomas de la mucosa son tan infrecuentes que no se dispone de bases de datos extensas en comparación con las del melanoma cutáneo.
- Por tanto, no ha sido posible la microestadificación patológica, y el ajuste fino del pronóstico que ha sido útil en el melanoma cutáneo (espesor de Breslow) hasta el momento no ha sido posible en el melanoma de la mucosa.

Melanomas de la cavidad bucal

Hay un retraso en el diagnóstico del melanoma de las superficies bucal y nasal. Aunque la melanosis de la mucosa es frecuente en personas de raza negra y en indios orientales, afecta a la mucosa bucal y gingival de ambos lados (Sección 33); cuando hay una sola zona de melanosis se ha de efectuar una biopsia para descartar melanoma; esto también es aplicable a los nevos pigmentados en la cavidad oral, los cuales deben resecarse.

Melanomas en los genitales

Estos melanomas se originan principalmente en el glande o en el prepucio (Sección 36) y en los labios menores; son más escasos en el clítoris y en los labios mayores. Casi todos los tumores se extienden a la vagina en el borde mucocutáneo. Tienen el aspecto y la evolución del lentigo maligno y del LMM (Sección 34). Los melanomas de la vulva suelen ser planos similares al LMM con zonas extensas de MIS y esto es importante de confirmar al planear la escisión de todas las lesiones, para evitar la recidiva. La dermoscopia se debe utilizar para delimitar la periferia de la lesión, como se hace en el LMM.

Melanoma anorrectal

A menudo se presenta con un tumor primario circunscrito, por lo general polipoide o nodular, pero también puede presentarse de una manera similar al LMM.

Melanoma metastásico

- El melanoma metastásico ocurre en 15 a 26% de los melanomas de etapa I y de etapa II (véase adelante).
- La diseminación de la enfermedad desde la zona primaria suele ocurrir en una secuencia gradual: melanoma primario → metástasis regional (fig. 12-20) → metástasis a distancia.
- Las metástasis a distancia pueden presentarse, saltándose a los ganglios linfáticos regionales e indicando diseminación hematógena.
- Las metástasis a distancia ocurren en cualquier parte pero por lo general en los siguientes órganos: pulmones (18 a 36%), hígado (14 a 29%), cerebro (1 a 20%), huesos (11 a 17%) e intestinos (1 a 7%).
- Sin embargo, es más frecuente que el melanoma se disemine primeramente a ganglios linfáticos a distancia, piel (fig. 12-20B) y tejidos subcutáneos (42 a 57%) (fig. 12-20D).
- La recidiva local se presenta cuando la escisión no fue adecuada (fig. 12-19) o puede afectar a la piel de toda una región, aun con tratamiento quirúrgico adecuado y sin él (fig. 12-20A y C).
- Las metástasis difusas pueden ocasionar el alojamiento de una sola célula de melanoma metastásico en todos los órganos con melanosis de la piel (fig. 12-21), mucosas, hígado, riñón, músculo cardiaco y otros tejidos.
- *El melanoma metastásico sin un tumor primario* es infrecuente, de 1 a 6%. Es resultado de metástasis de un melanoma que experimentó regresión espontánea total.
- *El melanoma puede tener una recidiva tardía* (≥10 años). El periodo habitual es 14 años, pero han ocurrido recidivas "muy tardías" (>15 años) en una serie del *Massachusetts General Hospital*, con 0.072% (20 de 2 766 casos).
- *Los pacientes con una sola metástasis* confinada al tejido subcutáneo, los ganglios linfáticos no regionales o el pulmón muy probablemente se beneficiarán de la intervención quirúrgica.





Figura 12-19. Melanoma metastatizante: recidiva en cicatriz de escisión. A) Una lesión pigmentada en la espinilla de un varón de 35 años de edad, presente durante <2 años. El estudio dermopatológico inicialmente interpretó un nevo de célula fusiforme (Spitz). Por tanto, no se volvió a resecar la zona de la lesión primaria. **B)** Se observan dos pápulas alrededor de la cicatriz de la zona de escisión, una de las cuales tienen un color marrón azulado. Se analizaron las características histológicas de la lesión resecada y se revisaron como un melanoma diseminado superficial, y las características histopatológicas de las dos pápulas observadas aquí corresponden a un melanoma metastatizante.



Figura 12-20. Melanoma metastatizante. A) Recidiva local y metástasis cutáneas en tránsito después de la escisión de un melanoma primario en la piel cabelluda y un injerto de espesor parcial. *Nota:* hay metástasis tanto en la piel circundante como en el injerto. **B)** Metástasis avanzadas en los ganglios linfáticos axilares y metástasis en tránsito de la piel mamaria. El tumor primario había sido un melanoma nodular de tono negro y había estado inmediatamente a un lado de la mama (todavía puede verse la cicatriz). Obsérvese que tanto los nódulos en tránsito como los axilares que se extienden hacia la piel son amelánicos. **C)** Metástasis múltiples de melanoma en la piel después de la diseminación hematógena. **D)** Metástasis subcutáneas de melanoma por diseminación hematógena. Puesto que no son azuladas, son amelánicas. El melanoma primario y metastatizante puede ser diferente por lo que respecta al potencial de pigmentación.

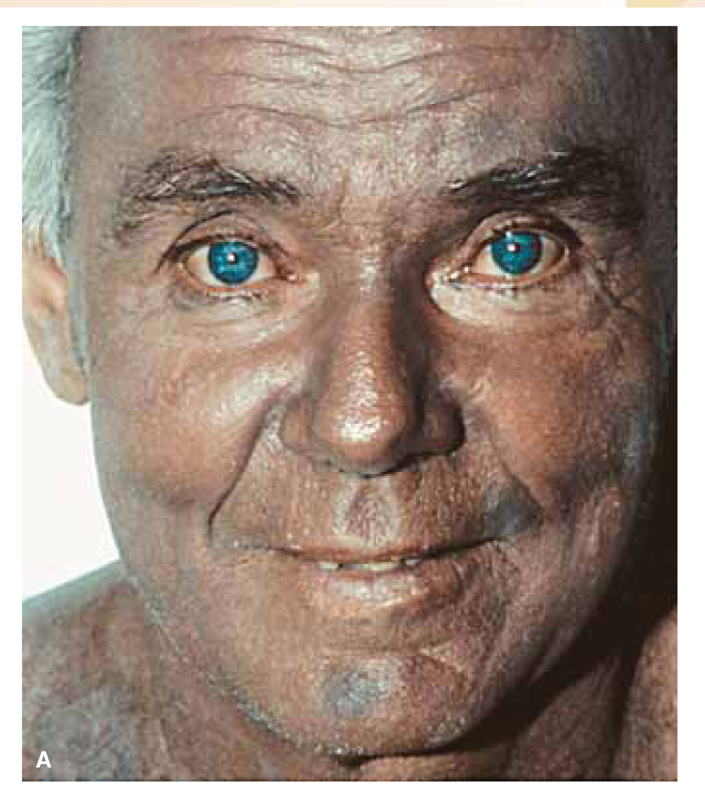




Figura 12-21. Melanosis universal que se debe a melanoma metastatizante. A) Metástasis unicelulares se encuentran en toda la piel y las mucosas de este paciente de raza caucásica y se identificaron en la sangre circulante células de melanoma metastatizante. La orina era negra (melanogenuria) y en la necropsia los órganos internos también estaban negros. **B)** La mano del paciente se muestra a un lado de la mano de una enfermera para demostrar la diferencia de color.

Estadificación del melanoma

- La estadificación del melanoma depende de su clasificación TNM (tumor primario, ganglios regionales, metástasis, cuadro 12-4).
- La *estadificación clínica* del melanoma diferencia entre las lesiones locales, regionales y a distancia y se basa en la microestadificación del melanoma y la valoración clínica y mediante ecografía para las metástasis.
- La *estadificación anatomopatológica* consiste en la microestadificación del tumor primario y la valoración patológica de los ganglios linfáticos regionales (cuadro 12-5). La estadificación del melanoma se correlaciona en alto grado con la supervivencia.

Microestadificación

La *microestadificación* se realiza de acuerdo con el método de Breslow. Se mide el espesor del melanoma primario desde la capa granulosa de la epidermis hasta la porción más profunda del tumor. El espesor del melanoma (nivel de invasión) es la variable individual más importante para el pronóstico y, por tanto, la más decisiva para las decisiones terapéuticas (cuadro 12-4). La tasa mitótica primaria también es un criterio importante para la estadificación del melanoma (cuadro 12-4).

La microestadificación de Clark (nivel de Clark I, intraepidérmico; nivel II, invade la dermis papilar; nivel III, llena la dermis papilar; nivel IV, invade la dermis reticular; nivel V, invade el tejido adiposo subcutáneo) según el nivel de tejido invadido ya no se considera una variable importante para el pronóstico.

Biopsia de ganglio linfático centinela

La biopsia de ganglio linfático centinela permite prever si hay un melanoma metastásico clínicamente no detectable en los ganglios linfáticos regionales con la identificación de células malignas en las secciones teñidas con H y E; la tinción para proteína S-100, HMB-45 y tirosinasa.

Cuando los ganglios no son palpables, no es seguro que existan micrometástasis; éstas se pueden detectar mediante la *técnica de ganglio centinela*. La hipótesis es que el *primer* ganglio que drena una serie de linfáticos, llamado el *ganglio centinela,* puede pronosticar si existen o no metástasis en otros ganglios de ese sector. El mapeo linfático (LM, *lymphatic mapping*) o la linfadenectomía centinela (SL, *sentinel lymphadenectomy*) se llevan a cabo el mismo día con una sola inyección de ^{99m}Tc filtrado por vía subcutánea hacia la zona del melanoma primario para el LM y el SL dirigido con sonda. Como alternativa, un día después de la linfogammagrafía, se lleva a cabo la biopsia de ganglio centinela, guiada por una sonda gamma y colorante azul también inyectado en una lesión primaria; el ganglio centinela está sujeto a las características histopatológicas e inmunohistoquímicas. El mapeo linfático es muy útil para localizar las zonas de drenaje, sobre todo en los tumores primarios del tronco, que pueden drenar a cada lado y tanto a los ganglios linfáticos axilares como a los inguinales.

Se lleva a cabo la detección de ganglio linfático sólo si se encuentran micrometástasis en el ganglio centinela. La técnica del ganglio centinela también es esencial para tomar una decisión en torno al empleo del tratamiento posquirúrgico.

Pronóstico del melanoma

El pronóstico del melanoma puede ser excelente o grave, lo que depende de si se diagnostica el tumor en una etapa inicial o tardía, cuando ha ocurrido metástasis regionales o a distancia (cuadro 12-5). Esto resalta la importancia del diagnóstico rápido, de interrogar a los pacientes con respecto a riesgos del melanoma, de detectar a individuos que pertenecen a grupos con riesgo y de la exploración de todo el cuerpo de cualquier paciente que acude a un médico para un examen médico. En el cuadro 12-5 se muestra el pronóstico relativo a la estadificación del melanoma cutáneo.

Tratamiento del melanoma

El único tratamiento curativo del melanoma es la escisión quirúrgica en una etapa inicial.

Directrices para la biopsia y el tratamiento quirúrgico de los pacientes con melanoma

I. Biopsia.
- A. Biopsia por escisión total con bordes reducidos —procedimiento de biopsia óptimo cuando sea posible.
- B. La biopsia por incisión o en sacabocado es aceptable cuando no se puede realizar la biopsia por escisión total o cuando la lesión es de gran tamaño y precisa un procedimiento amplio para resecarla en su totalidad.
- C. Cuándo obtener muestra de la lesión: si es elevada, resecar la zona más elevada; si es plana, resecar la zona más oscura.

II. Melanoma *in situ*.
- A. Escisión con un borde de 0.5 cm.

III. Melanoma lentigo maligno.
- A. Resecar con un borde de 1 cm mas allá de la lesión clínicamente visible o de la cicatriz de la biopsia, a menos que el componente plano afecte a un órgano importante (p. ej., el párpado), en cuyo caso son aceptables bordes más reducidos.
- B. Se reseca hasta la fascia o hasta el músculo subyacente donde no haya fascia. Se pueden utilizar colgajos de piel o injertos cutáneos para el cierre.
- C. No se recomienda la disección de ganglios a menos que los ganglios sean clínicamente palpables y se sospeche la presencia de un tumor.
- D. Véanse las recomendaciones para estudios de ganglio centinela cuando el espesor es >1 mm (pág. 282).

IV. SSM, NM y ALM.
- A. Espesor de <1 mm.
  1. Se reseca con un margen de 1 cm desde el borde de la lesión.
  2. Se reseca hasta la fascia o hasta el músculo subyacente donde no exista. El cierre directo sin aplicación de injerto suele ser posible.
  3. No se recomienda la disección de ganglio a menos que éstos estén clínicamente palpables y se sospeche la presencia de un tumor.
- B. Espesor de 1 a 4 mm.
  1. Se reseca 2 cm desde el borde de la lesión, excepto en la cara, donde pueden ser necesarios bordes más estrechos.
  2. Se reseca hasta la fascia o hasta el músculo subyacente donde no haya fascia. Puede ser necesario el injerto.
  3. Se recomienda el procedimiento de ganglio centinela para los tumores con un espesor de >1 mm.
  4. La linfadenectomía se lleva a cabo en forma selectiva y sólo para las cuencas ganglionares con células tumorales ocultas (p. ej., ganglio linfático centinela positivo). Si el ganglio centinela es negativo, entonces el paciente evita una disección de ganglios linfáticos.
  5. Se recomienda la disección ganglionar terapéutica cuando los ganglios son clínicamente palpables y se sospecha la presencia de un tumor.
  6. Si el ganglio regional es positivo y se reseca por completo sin signos de metástasis a distancia, se valora el tratamiento posquirúrgico con interferón α-2b (IFN-α-2b).

Tratamiento posquirúrgico

Este es el tratamiento de un paciente después de la resección de todo el tumor detectable, pero el paciente se considera con alto riesgo de recidiva (es decir, etapas IIb y III). Como se señaló antes, el IFN-α-2b (tanto en dosis alta como baja) es objeto de una investigación profunda; sin embargo, pese a los resultados promisorios iniciales hasta la fecha, no se ha demostrado de manera convincente ninguna ventaja clara por lo que respecta a la supervivencia general.

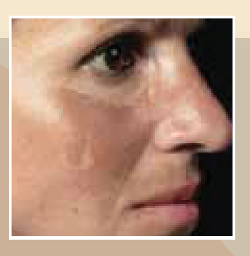
Tratamiento de las metástasis a distancia (etapa IV)

En la actualidad, éste puede considerarse paliativo en el mejor de los casos. La resección quirúrgica de metástasis accesibles puede ser un paliativo excelente. La quimioterapia comprende una extensa lista de fármacos (dacarbacina/temozolomida, cisplatino, vindesina/vinblastina, fotemustina, taxol/taxotere) que se emplean como fármacos individuales o combinados. La dacarbacina es todavía la monoterapia más eficaz, pero en general el tratamiento quimioterapéutico del melanoma en etapa IV es desalentador y muestra sólo una tasa de respuesta de ≤20% y ningún efecto en la supervivencia general. Se dispone de un gran número de estudios de vacunación contra el melanoma que en la actualidad se están realizando y el campo está rápidamente expandiéndose para incluir enfoques genoterapéuticos. La radioterapia tiene sólo efectos paliativos, pero la radiocirugía estereotáctica con bisturí gamma ha mostrado una paliación considerable.

En el melanoma metastatizante avanzado (etapa IV) que muestra positividad para las mutaciones V600 de BRAF (>50% de los melanomas), el tratamiento con vismodegib por vía oral ha mostrado una tasa de respuesta de 70%. Asimismo, el inhibidor de la tirosina cinasa imatinib dirigido a los linfocitos CLA4$^+$ ha demostrado tasas de respuesta importantes en pacientes con melanoma metastatizante.

SECCIÓN 13

Trastornos pigmentarios



- El color de la piel normal consta de una mezcla de cuatro biocromos: 1) *hemoglobina reducida* (azul), 2) *oxihemoglobina* (rojo), 3) *carotenoides* (amarillo; exógeno de los alimentos) y 4) *melanina* (marrón).
- El principal componente que determina el color de la piel es el pigmento melanina; las variaciones en la cantidad y la distribución de la melanina en la piel constituyen la base de los tres principales colores de la piel humana: negro, marrón y blanco.
- Estos tres colores básicos de la piel están determinados genéticamente y se denominan *pigmentación de melanina constitutiva;* la pigmentación del color básico normal de la piel puede incrementarse deliberadamente mediante la exposición a la radiación ultravioleta (UVR, *ultraviolet radiation*) o a las hormonas de la hipófisis y a esto se le denomina *pigmentación de melanina inducida.*
- La combinación de la pigmentación de melanina constitutiva e inducida determina lo que se denomina *fototipo cutáneo* (SPT, *skin phototype*) (cuadro 10-2). Las características étnicas no necesariamente forman parte de la definición, por ejemplo, las personas "negras" africanas pueden tener un SPT III y un indio caucásico puede tener un SPT IV o incluso V. *El SPT es un marcador de riesgo de cáncer de la piel y debe registrarse en la primera consulta médica* (fig. 13-1).
- El aumento de la melanina en la epidermis produce un estado conocido como *hipermelanosis.* Esto refleja uno de dos tipos de cambios:
  - Un aumento del número de melanocitos en la epidermis que produce más concentraciones de melanina, a lo que se denomina *hipermelanosis melanocítica* (un ejemplo es el *lentigo*).
  - *Ningún* incremento de los melanocitos, pero un aumento de la producción de melanina únicamente, a lo cual se denomina *hipermelanosis melánica* (un ejemplo es el *melasma*).
- La hipermelanosis de los dos tipos puede deberse a tres factores: genéticos, hormonales (como en la enfermedad de Addison) y UVR (como en el bronceado).
- La hipomelanosis es una disminución de la melanina en la epidermis. Esto refleja principalmente dos tipos de cambios:
  - Una disminución de la producción de melanina únicamente que se denomina *hipomelanosis melanopénica* (un ejemplo es el albinismo).
  - Una disminución del número o falta de melanocitos en la epidermis que produzcan concentraciones nulas o reducidas de melanina. A esto se denomina *hipomelanosis melanocitopénica* (un ejemplo es el vitíligo).
- La hipomelanosis también se debe a procesos genéticos (como en el albinismo), autoinmunitarios (como en el vitíligo) u otros inflamatorios (como en la leucodermia posinflamatoria que ocurre en la psoriasis).



Figura 13-1. Esta imagen demuestra el papel protector que desempeña la melanina. Muestra el brazo hipomelánico de un paciente con piebaldismo (un síndrome genético muy raro que se debe a mutaciones del protooncogén KIT y que origina una pérdida de melanocitos en forma de parche durante el desarrollo, y por tanto placas despigmentadas en la piel) que se caracteriza por dermatoheliosis y que comprende queratosis solares múltiples (actínica), mientras que el brazo con pigmentación normal está desprovisto de estas lesiones.

Vitíligo ICD-9: 709.01 ◦ ICD-10: L80

□ ● → ◐

- Presencia a nivel mundial; afecta al 1% de la población.
- Representa un problema psicológico importante para las personas de piel marrón o negra, lo cual produce dificultades graves en la adaptación social.
- Un trastorno crónico con predisposición multifactorial y factores desencadenantes.
- Se caracteriza clínicamente por máculas totalmente blancas, las cuales crecen y pueden afectar a toda la piel.
- En la microscopia: ausencia completa de melanocitos.
- Pocas veces se asocia a enfermedades autoinmunitarias o endocrinas (raro).

Epidemiología

Género. Es similar en ambos sexos. El predominio en las mujeres señalado en la literatura médica posiblemente refleje la mayor inquietud de las mujeres por el aspecto estético.

Edad de inicio. Puede comenzar a cualquier edad, pero en 50% de los casos comienza entre los 10 y los 30 años de edad.

Frecuencia. Es frecuente en todo el mundo y afecta hasta el 1% de la población.

Raza. Todas las razas. La aparentemente mayor prevalencia informada en algunos países y entre personas de tez más oscura se debe a un contraste considerable entre las manchas de vitíligo blancas y la piel oscura y al notable estigma social en países como India.

Herencia. El vitíligo tiene un trasfondo genético; más de 30% de los individuos afectados han señalado vitíligo en un progenitor, hermano o hijo. Se ha indicado la existencia de vitíligo en gemelos idénticos. La transmisión probablemente es poligénica con expresión variable. Se desconoce el riesgo de vitíligo en niños de individuos afectados, pero puede ser de <10%. Los individuos de familias con un aumento de la prevalencia de enfermedades de la glándula tiroides, diabetes mellitus y vitíligo al parecer tienen un aumento de riesgo de presentar vitíligo.

Patogénesis

Se han postulado tres teorías principales en torno al mecanismo de destrucción de los melanocitos en el vitíligo:

1. La *teoría autoinmunitaria* sostiene que algunos melanocitos son destruidos por determinados linfocitos que de alguna manera se han activado.
2. La *hipótesis neurógena* se basa en una interacción de los melanocitos y las células nerviosas.
3. La *hipótesis de la autodestrucción* indica que los melanocitos son destruidos por sustancias tóxicas que se forman como parte de la biosíntesis normal de melanina.

Manifestaciones clínicas

Muchos pacientes atribuyen el inicio de su vitíligo a un traumatismo físico (en el cual el vitíligo aparece en la zona del traumatismo —fenómeno de Koebner), enfermedad o problemas emocionales. A menudo se ha mencionado el inicio después de la muerte de un familiar o tras una lesión física grave. Una reacción a la quemadura solar puede desencadenar vitíligo.

Lesiones de la piel. Máculas de 5 mm a 5 cm o *más* de diámetro (figs. 13-2 y 13-3). De color de "tiza" o blancas pálidas, con bordes bien delimitados. La enfermedad avanza por el crecimiento gradual de las máculas antiguas o por la aparición de nuevas. Los bordes son *convexos.* El vitíligo tricromo (tres colores: blanco, marrón claro, marrón oscuro) representa diferentes etapas en la evolución del vitíligo. La pigmentación alrededor de un folículo piloso en una mácula blanca representa una pigmentación residual o el retorno de la pigmentación (fig. 13-3).



Figura 13-2. Vitíligo: cara. Despigmentación extensa de la parte central de la cara. La piel vitiliginosa afectada tiene bordes convexos que se extienden hacia la piel pigmentada normal. Obsérvese el color blanco de tiza y los bordes definidos. *También obsérvese que el nevo nevomelanocítico dérmico en el labio superior ha conservado su pigmentación.*



Figura 13-3. Vitíligo: rodillas. Máculas despigmentadas bien delimitadas en las rodillas. Aparte de la pérdida de pigmento, la piel vitiliginosa tiene aspecto normal. Hay una simetría notable. Obsérvense las manchas pigmentadas foliculares muy pequeñas dentro de las zonas de vitíligo que representan repigmentación.

Distribución. Dos patrones generales. El de tipo *focal* se caracteriza por una o varias máculas en una sola zona; ésta puede ser una etapa evolutiva inicial de uno de los otros tipos en algunos casos. El vitíligo *generalizado* es más frecuente y se caracteriza por la distribución difusa de máculas despigmentadas, a menudo con una simetría notable (fig. 13-3). Las máculas características ocurren alrededor de los ojos (fig. 13-2) y la boca y en los dedos, los codos y las rodillas, así como en la parte inferior de la espalda y en las zonas genitales (fig. 13-4). El *patrón de "punta de los labios"* afecta a la piel que rodea la boca, así como a la porción distal de los dedos de las manos y los pies; labios, pezones, genitales y ano pueden resultar afectados. La confluencia del vitíligo origina zonas blancas de gran tamaño y el vitíligo generalizado extenso puede dejar sólo algunas zonas normalmente pigmentadas de piel —*vitíligo universalis* (fig. 13-5).

Vitíligo segmentario. Este es un subgrupo especial que por lo general se presenta en una región unilateral; no suele extenderse más allá de la región unilateral inicial (aunque no siempre); y, una vez que se presenta, es muy estable. Puede acompañarse de vitíligo en otras zonas.

Datos cutáneos asociados. Cabello blanco y cabello prematuramente gris. Las zonas circunscritas de cabello blanco, análogas a las manchas de vitíligo, se denominan *poliosis.* La alopecia areata (Sección 33) y nevos en halo (Sección 9). En adultos de edad avanzada, el fotoenvejecimiento, así como las queratosis solares pueden presentarse en las máculas de vitíligo en quienes tienen un antecedente de exposición prolongada a la luz solar. El carcinoma espinocelular, limitado a las máculas blancas, pocas veces se ha señalado.

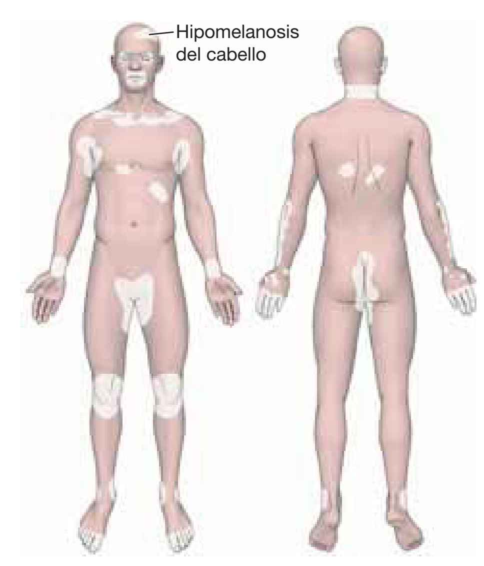


Figura 13-4. Vitíligo: zonas propensas.

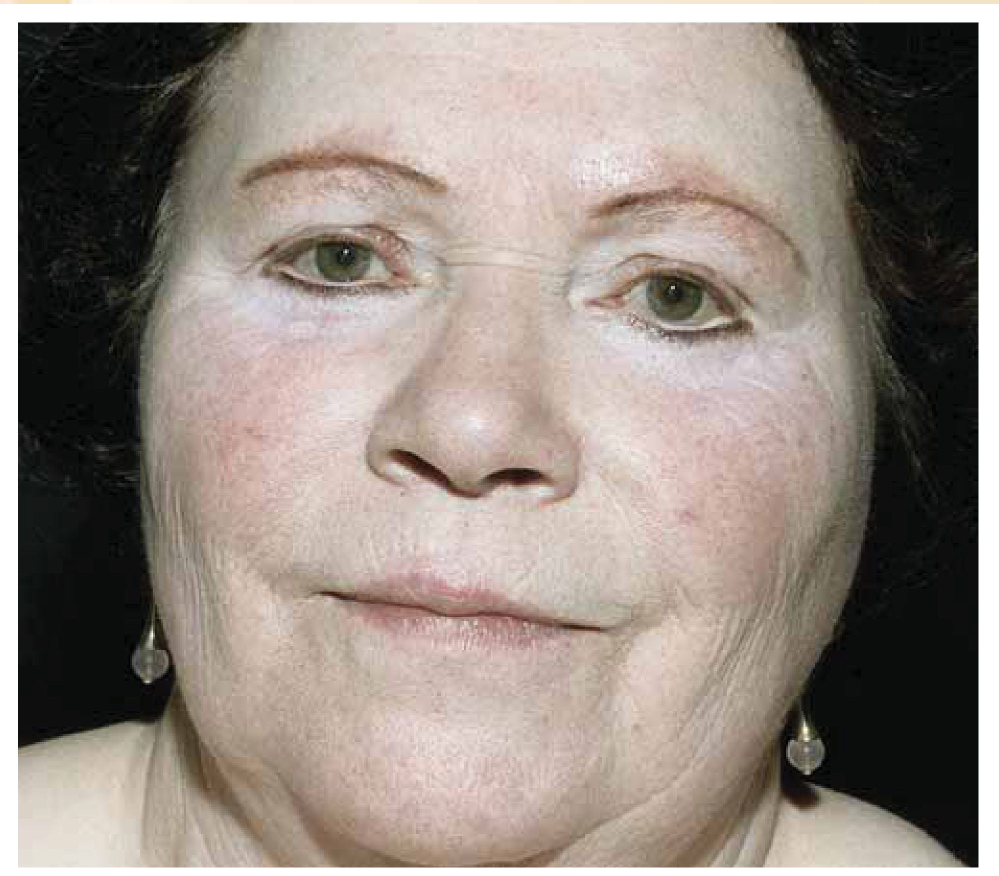


Figura 13-5. Vitíligo general. Las máculas vitiliginosas han experimentado coalescencia y afectan a todas las zonas de la piel, con despigmentación completa de la piel y cabello en una mujer. La paciente está utilizando una peluca negra y tiene oscurecidas las cejas con lápiz para cejas y los bordes de los párpados con delineador para ojos.

Exploración general. Pocas veces se presenta en pacientes con enfermedades tiroideas, tiroiditis de Hashimoto (enfermedad de Graves); también con diabetes mellitus —probablemente <5%; anemia perniciosa (infrecuente, pero riesgo elevado); enfermedad de Addison (muy infrecuente); y síndrome de endocrinopatía múltiple (infrecuente). La exploración oftalmológica puede revelar signos de coriorretinitis o iritis cicatrizadas. No resulta afectada la capacidad visual. La audición es normal. El *síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada* se caracteriza por vitíligo + poliosis + uveítis + disacusia + alopecia areata.

Exámenes de laboratorio

Examen con lámpara de Wood. Para la identificación de las manchas de vitíligo en piel muy clara.

Dermopatología. En algunos casos difíciles, puede ser necesaria una biopsia de la piel. Las máculas de vitíligo muestran una piel normal, excepto por la falta de melanocitos.

Microscopia electrónica. Falta de melanocitos y de melanosomas en los queratinocitos.

Análisis de laboratorio. Tiroxina (T_4), hormona estimulante de la tiroides (radioinmunoanálisis), glucemia en ayunas, hemograma completo con índices (anemia perniciosa), prueba de estimulación de ACTH para la enfermedad de Addison, si se sospecha.

Diagnóstico

Normalmente, el diagnóstico se puede establecer fácilmente con la exploración clínica de un paciente que muestra máculas progresivas, adquiridas, de color blanco de tiza, bilaterales (por lo general simétricas), bien definidas en zonas características.

Diagnóstico diferencial de vitíligo

- *Pitiriasis alba* (descamación leve, bordes difusos, color blanquecino) (fig. 13-18).
- *Pitiriasis versicolor alba* (escamas finas con fluorescencia amarilla verdosa en la exploración con lámpara de Wood, con positividad para KOH (fig. 13-15).
- *Lepra* (zonas endémicas), manchas de color blanquecino, por lo general mal definidas y *anestésicas.*
- *Leucodermia posinflamatoria* (máculas blanquecinas; por lo general, un antecedente de psoriasis o eccema en la misma zona macular, fig. 13-16).
- *Micosis fungoides* (puede confundirse ya que puede haber sólo despigmentación y es necesaria la biopsia) (Sección 21).
- *Leucodermia química* (antecedente de exposición a determinados germicidas fenólicos). Éste es un diagnóstico diferencial difícil, ya que no hay melanocitos, como en el vitíligo.
- *Nevo anémico* (no se intensifica con la lámpara de Wood; no muestra eritema después de frotarlo).
- *Nevo despigmentoso* (máculas estables, congénitas, blanquecinas, unilaterales).
- *Hipomelanosis de Ito* (bilateral, líneas de Blaschko, patrón de pastel marmolado; 60 a 75% tienen afectación generalizada —sistema nervioso central, ojos, sistema musculoesquelético.
- *Esclerosis tuberosa* (máculas estables, congénitas, blanquecinas, poligonales, en forma de hojas de fresno, manchas segmentarias esporádicas y manchas en confeti) (Sección 16).
- *Leucodermia asociada a melanoma* (puede no ser un vitíligo verdadero pues los melanocitos, aunque reducidos, suelen estar presentes).
- *Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada* (problemas visuales, fotofobia y disacusia bilateral).
- *Síndrome de Waardenburg* (causa más frecuente de sordera congénita, manchas blancas y copete blanco y heterocromía del iris).
- *Piebaldismo* (congénito, copete blanco, estable, franja pigmentada dorsal en la espalda, patrón distintivo con manchas hiperpigmentadas y grandes en el centro de las zonas hipermelanóticas) (fig. 13-1).

Evolución y pronóstico

El vitíligo es una enfermedad crónica. La evolución es muy variable, pero es característico el inicio rápido seguido de un periodo de estabilidad o evolución lenta. Hasta 30% de los pacientes refieren alguna repigmentación espontánea en algunas zonas, sobre todo en las expuestas a la luz solar. El vitíligo de evolución rápida o "galopante" puede conducir rápidamente a una despigmentación extensa, con una pérdida total del pigmento en la piel y el pelo, pero no en los ojos.

El tratamiento de las enfermedades relacionadas con el vitíligo (es decir, enfermedades de la tiroides) no tiene ninguna repercusión en la evolución del mismo.

Tratamiento

Las modalidades del tratamiento del vitíligo son las siguientes:

Protectores solares

Los protectores solares tienen dos objetivos: proteger a la piel afectada de la reacción aguda a la quemadura solar y limitar el bronceado de la piel con pigmentación normal.

Maquillaje cosmético

El objetivo de la cobertura con colorantes o maquillaje es ocultar las manchas blancas de manera que el vitíligo no sea tan evidente.

Repigmentación

El objetivo de la repigmentación (figs. 13-6 y 13-7) es el restablecimiento permanente de la pigmentación normal de melanina.

Máculas circunscritas

- *Glucocorticoides tópicos.* Se vigila la aparición de signos de atrofia inicial por esteroides.
- *Inhibidores de calcineurina tópicos.* Tacrolimús y pimecrolimús. Se refieren como los más eficaces cuando se combinan con UVB o tratamiento con láser de excímero.
- *Fotoquimioterapia tópica* (8-metoxipsoraleno tópico [8-MOP] y UVA).
- Láser de excímero (308 nm). Los mejores resultados se logran en la cara.

Vitíligo generalizado

- *Fotoquimioterapia generalizada:* el tratamiento con PUVA oral puede efectuarse utilizando luz solar (durante el verano o en zonas con luz solar todo el año) y 5-metoxipsoraleno (5-MOP) (se comercializa en Europa) o con UVA artificial y 5-MOP u 8-MOP. Hasta 85% de eficacia en >70% de los pacientes con vitíligo de la cabeza, el cuello, los brazos y las piernas, así como el tronco (figs. 13-6 y 13-7). Sin embargo, se necesita por lo menos un año de tratamiento para lograr este resultado. La porción distal de las manos y los pies y la variante de "punta de los labios" del vitíligo no responden muy bien al tratamiento.
- *UVB de banda estrecha, 311 nm*: ésta tiene la misma eficacia que PUVA y no precisa psoralenos. Es el tratamiento de elección en niños menores de 6 años de edad.



Figura 13-6. Repigmentación del vitíligo. Un patrón folicular de repigmentación debido al tratamiento con PUVA que ocurrió en una mácula vitiliginosa de gran tamaño en la porción inferior del abdomen. Por la confluencia de las máculas, las zonas vitiliginosas están casi llenas, pero todavía un poco más claras que la piel normal circundante. Los melanocitos pueden persistir en el pelo del epitelio folicular y sirven para repoblar la piel afectada, espontáneamente o con fotoquimioterapia.

Nota: la respuesta a todos los tratamientos es lenta. Cuando ocurre, es señalada por pequeñas máculas de pigmentación, por lo general foliculares (fig. 13-6).

Miniinjerto

El miniinjerto (injertos autólogos de Thiersch, injertos de ampollas de succión, injertos autólogos en minisacabocado, trasplante autólogo de melanocitos cultivados) puede ser una técnica útil para máculas de vitíligo segmentario resistente al tratamiento y estable. Puede ocurrir un efecto de “empedrado” en la zona injertada.

Despigmentación

El objetivo de la despigmentación es “un” color de piel en pacientes con vitíligo extenso o en los que han fracasado o rechazado otros tratamientos.

Tratamientos. El blanqueamiento de la *piel normalmente pigmentada,* con monobenciléter de hidroxiquinona al 20% (MEH) en crema, es un proceso permanente e irreversible. La tasa de éxito es superior al 90%. El color de la despigmentación en etapa terminal con MEH es blanco de tiza, como en las máculas de vitíligo.





Figura 13-7. Vitíligo: repigmentación inducida por tratamiento. Esta mujer de origen indio de 20 años de edad se está tratando con fotoquimioterapia (PUVA). Se observa un pequeño eritema en las máculas vitiliginosas en las primeras etapas (izquierda) del tratamiento que se acompañará de pigmentación folicular como en la figura 13-6; después de un año de tratamiento, el vitíligo se ha repigmentado por completo, pero ahora hay una hiperpigmentación de las rodillas (derecha). Esto, no obstante, desaparecerá con el tiempo y el color de las zonas repigmentadas se fusionará con el de la piel circundante.

Albinismo oculocutáneo ICD-9: 270.2 ◦ ICD-10: E70.3





- Clasificación, véase cuadro 13-1.
- Prevalencia estimada 1:20 000 de OCA1 y OCA2 contribuyen con 40 a 50% de los casos.
- Las mutaciones en el gen de la tirosinasa intervienen en la actividad deficiente de tirosinasa en los melanocitos (cuadro 13-1).
- Presente al nacer.
- Piel variada dependiendo del tipo. Efecto "Blanca nieves", blanco cremoso (fig. 13-8; cuadro 13-1), bronceado claro.
- Cabello: blanco (con negatividad para tirosinasa; fig. 13-8A); amarillo, crema, marrón claro (con positividad para tirosinasa); rojo, platino (cuadro 13-1).
- Ojos: nistagmo, reducción de la agudeza visual, translucidez del iris (fig. 13-8B), disminución del pigmento de la retina, hiperplasia de la fóvea, estrabismo.
- Dermopatología: hay melanocitos, pero la tirosinasa está reducida dependiendo del tipo.
- Pruebas moleculares. Disponible para clasificar las alteraciones de genes específicos.
- Importancia: reducción de la agudeza visual; aparición de dermatoheliosis y cáncer de la piel sin protección solar. Es muy importante para los albinos que viven en África (fig. 13-9).
- Tratamiento: no se dispone de ningún tratamiento. Los albinos deben recibir atención de un oftalmólogo (problemas visuales) y un dermatólogo (protección solar y detección de cáncer de la piel).
- *National volunteer group of albinos* (en Estados Unidos: NOAH, *National Organization for Albinism and Hypomelanosis* [se dice que Noé del Antiguo Testamento era albino]).

CUADRO 13-1 CLASIFICACIÓN DEL ALBINISMO

Tipo	Subtipos	Locus de gen	Incluye	Datos clínicos
OCA1	OCA1A	*TYR*	OCA con negatividad para tirosinasa	Cabello y pies blancos, ojos (rosa al nacer → azul)
	OCA1B	*TYR*	OCA con pigmento mínimo	Piel blanca a casi normal y pigmentación del pelo
			OCA platinada	
			OCA amarilla	Cabello amarillo (feomelanina), cabello rojo claro o marrón
			OCA sensible a la temperatura	Puede tener pigmento casi normal, pero no en axilas
			OCA autosómico recesivo (algunos)	
OCA2		*P*	OCA con positividad para tirosinasa	Cabello amarillo, piel "cremosa" blanca (África)
			OCA marrón	Piel marrón claro/bronceada (África)
OCA3		*TYRP1*	OCA autosómico recesivo (algunos)	
			OCA canela	Piel roja y marrón rojiza y ojos cafés (África)
OCA4		*MATP*		
HPS		*HPS*	Síndrome de Hermansky-Pudlak	Piel/cabello como en OCA1A u OCA1B u OCA2, diátesis hemorrágica (Puerto Rico)
CHS		*LYST*	Síndrome de Chédiak-Higashi	Cabello plateado/hipopigmentación/problemas médicos importantes
OA1		*OA1*	OA ligado a X	Pigmentación normal de la piel y el cabello

OCA, albinismo oculocutáneo; TYR, tirosinasa; P, proteína rosada; TYRP1, proteína relacionada con tirosinasa 1; OA, albinismo ocular; MATP, proteína transportadora vinculada a la membrana; LYST, tránsito lisosómico.
Modificado de Bahadoran P et al., en Freedberg IM et al. (eds). *Fitzpatrick Dermatology in General Medicine,* 6th ed. New York, McGraw Hill, 2003.





Figura 13-8. A) Albinismo oculocutáneo. Piel blanca, pestañas blancas, cejas y pelo del cabello. El iris parece translúcido. El pigmento hem le confiere a la cara un halo rosáceo. El paciente está entrecerrando los ojos debido a la fotofobia y el nistagmo. **B)** La translucidez del iris es una condición obligatoria en todos los tipos de albinismo oculocutáneo, incluso en los pacientes en quienes el iris es de color marrón. El iris pocas veces tiene color de rosa excepto en los lactantes, y el diagnóstico de albinismo depende de detectar la translucidez del iris. Esto se realiza mejor en un cuarto oscuro con una lámpara de mano dirigida hacia la esclerótica.



Figura 13-9. Carcinoma espinocelular en un albino de Tanzania. Este africano de 32 años de edad era completamente blanco y por tanto desprotegido a la exposición de la luz solar. El carcinoma comenzó a los 28 años de edad y destruyó la mayor parte del lado izquierdo de la cara, incluido el ojo. Había tumores más pequeños en el lado izquierdo de la cara y en las manos y antebrazos. El paciente sucumbió al carcinoma metastatizante.

Melasma ICD-9: 709.69 ∘ ICD-10: L81.1 □ ●

- Melasma (griego: "una mancha negra") es una hiperpigmentación adquirida de color marrón claro u oscuro que se presenta en las zonas expuestas, más a menudo en la cara, y se debe a la exposición a la luz solar.
- Puede presentarse durante el embarazo, con la ingestión de hormonas anticonceptivas o posiblemente con determinados fármacos como la difenilhidantoína, o puede ser idiopática.
- Muy frecuente, sobre todo en personas con piel marrón constitutiva que toman anticonceptivos orales y que viven en climas soleados; 10% de los pacientes son hombres.
- Hiperpigmentación macular muy bien definida en las zonas cigomática y frontal de la cara (fig. 13-10). Por lo general es uniforme, pero puede presentarse con manchas.
- Tratamiento: algunos fármacos comercializados en Estados Unidos son solución de hidroquinona al 3% y crema al 4%; crema de ácido azelaico al 20% y una combinación de fluocinolona al 0.01%, hidroquinona al 4% y tretinoína al 0.05%. La crema de hidroquinona al 4% puede prepararse en un compuesto con crema de tretinoína al 0.05% o ácido glicólico en algunas farmacias. *En ninguna circunstancia se debe utilizar MEH o los otros éteres de hidroquinona (monometil o monoetil) en el tratamiento del melasma, ya que estos fármacos pueden originar una pérdida permanente de melanocitos con la aparición de una leucodermia en manchas, lo que produce deformación.*
- *Prevención: protectores solares opacos.*
- *Sinónimos:* cloasma (del griego "una mancha verde"), máscara del embarazo.



Figura 13-10. Melasma. Máculas hiperpigmentadas bien delimitadas en las mejillas, la nariz y el labio superior.

Cambios pigmentarios después de la inflamación de la piel

Hiperpigmentación ICD-9: 709.0 ∘ ICD-10: L81.9 □ ◐

- La *hiperpigmentación epidérmica por melanina posinflamatoria* es un problema importante en pacientes con fototipos cutáneos IV, V y VI (figs. 13-11 y 13-12). Esta pigmentación deformante puede aparecer con el acné (fig. 13-11), psoriasis, liquen plano (fig. 13-12), dermatitis atópica o dermatitis por contacto, o después de cualquier tipo de traumatismo en la piel. Puede persistir durante semanas a meses, pero responde a la hidroquinona tópica, lo cual acelera su desaparición. Las lesiones característicamente se limitan a la zona de la inflamación precedente y por lo general tienen bordes indistintos en forma de pluma.
- Algunas erupciones medicamentosas pueden relacionarse con la hiperpigmentación dérmica por melanina (fig. 13-12), lo cual también puede asociarse al liquen plano y al lupus eritematoso cutáneo. Esta hiperpigmentación dérmica puede ser persistente y no se dispone de ningún tratamiento.
- La *melanosis de Riehl* (melanodermatitis tóxica) es una pigmentación reticular, confluente de color negro a violeta marrón que aparece en la cara y el cuello (fig. 13-14). Puede deberse a una sensibilidad por contacto o sensibilidad por fotocontacto relacionada con sustancias químicas, sobre todo a las fragancias de cosméticos.

Para la hipermelanosis debida a reacciones fototóxicas provocadas por psoralenos (dermatitis de Berloque), véase la Sección 10, y para la *hipopigmentación no producida por melanina* debida a fármacos, véase la Sección 23.



Figura 13-11. Hipermelanosis con acné. En esta mujer pakistaní de 30 años de edad, la hipermelanosis debida a acné, combinada con el melasma y cicatrices de acné hipopigmentado, se consideró un defecto estético muy importante, no sólo por la paciente sino también por su esposo. Se le trató satisfactoriamente con hidroquinona al 3% incorporada en una crema de tretinoína al 0.05%.



Figura 13-12. Hiperpigmentación posinflamatoria. Ésta puede presentarse tras una erupción farmacológica, o liquen plano, sobre todo en los fototipos cutáneos V y VI, como fue el caso en este hombre de mediana edad, originario de India Oriental. Existe un trastorno descrito como dermatosis de Ashy, que desde el punto de vista clínico es indistinguible de la hiperpigmentación posinflamatoria que ocurre después de un liquen plano como se muestra aquí. La hiperpigmentación posinflamatoria es un problema importante en las mujeres jóvenes con fototipos cutáneos IV y V.



Figura 13-13. Hiperpigmentación dérmica posinflamatoria. Ésta se muestra en la mano de una mujer africana con prototipo cutáneo IV después de un exantema fijo medicamentoso.





Figura 13-14. Melanodermatitis tóxica. A) Una pigmentación confluente reticulada en la cara y el cuello de una mujer dedicada a la química, de 42 años de edad que trabajaba para la industria cosmética y que se había aplicado, en el curso de los años, la mayor parte de los productos con fragancias en cuya producción intervenía. Puesto que vivía en un clima soleado, esto aumentó la sospecha de una sensibilidad por fotocontacto crónica. **B)** En esta mujer de origen indio, la hiperpigmentación moteada ha experimentado coalescencia con la hiperpigmentación moteada de color marrón oscuro de los carrillos. Esta paciente también había utilizado excesivamente productos cosméticos por motivos profesionales.

Hipopigmentación ICD-9: 709.0 ∘ ICD-10: L81.9 □ ●

- La hipomelanosis posinflamatoria siempre está relacionada con la pérdida de melanina. Es una característica especial de la pitiriasis versicolor (fig. 13-15, véase también Sección 26), en la cual la hipopigmentación también persiste durante semanas después que ha desaparecido la infección activa.
- La hipomelanosis no es infrecuente en la dermatitis atópica, la psoriasis (fig. 13-16), la parapsoriasis en gota y la pitiriasis liquenoide crónica.
- También puede presentarse en lupus eritematoso cutáneo (fig. 13-17), alopecia mucinosa, micosis fungoide, liquen estriado, dermatitis seborreica y lepra.
- La hipomelanosis puede acompañar a la dermoabrasión y a las depilaciones químicas; en estos trastornos hay un "bloqueo de la transferencia" en el cual los melanosomas están presentes en los melanocitos, pero no se transfieren a los queratinocitos, lo que produce hipomelanosis. Las lesiones no suelen tener color blanco de tiza, como en el vitíligo, sino que son blanquecinas y tienen bordes homogéneos.
- Un tipo frecuente de hipopigmentación se presenta en la *pitiriasis alba* (fig. 13-18). Esta es una pigmentación macular principalmente en la cara de niños, blanquecina con descamación polvorienta. Tiene bordes relativamente indistintos en el examen con luz de Wood; la descamación distingue a esta dermatitis eccematosa del vitíligo. Cede espontáneamente.
- La hipomelanosis no pocas veces ocurre tras inyecciones de corticoesteroides en las lesiones; pero cuando se suspenden las inyecciones, sobreviene una pigmentación normal en las zonas afectadas.
- Dependiendo del trastorno relacionado, la hipomelanosis posinflamatoria puede responder a la fotoquimioterapia oral con PUVA.





Figura 13-15. Pitiriasis versicolor. A) Máculas hipopigmentadas, con bordes bien definidos, descamativas en la espalda de un individuo con fototipo cutáneo III. La abrasión suave de la superficie acentuará la descamación. Este tipo de hipomelanosis puede permanecer mucho tiempo después que se ha tratado la erupción y que se ha resuelto el proceso patológico primario. **B) Pitiriasis versicolor en la piel de un africano.** Las lesiones son perifoliculares y aparecen en el tórax y se fusionan para formar placas confluentes en el cuello donde puede verse la descamación fina.



Figura 13-16. Hipomelanosis posinflamatoria (psoriasis). Las lesiones hipomelánicas corresponden exactamente con la erupción precedente. Se observa algo de psoriasis residual dentro de las lesiones.



Figura 13-17. Hipopigmentación posinflamatoria en una mujer vietnamita de 33 años de edad. La paciente había padecido un lupus eritematoso cutáneo crónico. La inflamación residual del lupus todavía se observa en el labio superior.



Figura 13-18. Pitiriasis alba. Una hipomelanosis deformante frecuente, la cual, como su nombre lo indica, es una zona blanca (alba) con una descamación muy leve (pitiriasis). Se observa en un gran número de niños durante el verano en climas templados. Es sobre todo un problema estético en personas con piel de color marrón o negro y suele presentarse en la cara, como en este niño. De 200 pacientes con pitiriasis alba, 90% fluctúa entre los seis a 12 años de edad. En adultos jóvenes, la pitiriasis alba muy a menudo se presenta en los brazos y el tronco.

PARTE II

Dermatología y medicina interna

SECCIÓN 14

La piel en los trastornos inmunitarios, autoinmunitarios y reumáticos



Amiloidosis sistémica ICD-9: 277.3 ∘ ICD-10: E85.3

- La amiloidosis es un depósito extracelular de proteínas fibrilares amiloides y de una proteína llamada *componente amiloide P* (AP, *amyloid P component*) en diversos tejidos; el componente idéntico de AP está presente en el suero y se denomina *SAP.* Estos depósitos de amiloide afectan a la función corporal normal.
- La *amiloidosis AL sistémica*, también conocida como *amiloidosis primaria,* ocurre en pacientes con discrasias de linfocito B o célula plasmática y mieloma múltiple en quienes los fragmentos de las cadenas ligeras de inmunoglobulina monoclonal forman fibrillas de amiloide.
- Las manifestaciones clínicas de AL son una combinación de macroglosia y afectación cardiaca, renal, hepática y del tubo digestivo, así como síndrome del túnel del carpo y *lesiones cutáneas.* Éstas ocurren en 30% de los pacientes y puesto que se presentan en una etapa inicial de la enfermedad, son una clave importante para el diagnóstico.
- *La amiloidosis AA sistémica* (reactiva) ocurre en pacientes después de la enfermedad inflamatoria crónica en quienes la proteína fibrilar se deriva de la lipoproteína de fase aguda circulante conocida como *amiloide A sérica.*
- Las lesiones cutáneas en la amiloidosis AA tienen pocas o ninguna lesión cutánea característica y por lo general afectan a hígado, bazo, riñón y suprarrenales.
- Además, las manifestaciones cutáneas también se asocian a una serie de síndromes heredofamiliares (infrecuentes).
- *La amiloidosis cutánea circunscrita* no es infrecuente y se caracteriza por manifestaciones cutáneas típicas y no hay afectación sistémica.

Amiloidosis AL sistémica ICD-9: 277.3 ∘ ICD-10: E85



- Es infrecuente y ocurre en muchos pacientes con mieloma múltiple y discrasia de linfocito B.
- **Lesiones cutáneas:** pápulas céreas lisas (fig. 14-1), también nódulos en la cara, sobre todo alrededor de los ojos (fig. 14-2) y en otras partes. La púrpura consecutiva a traumatismo, la púrpura “por pellizco” en pápulas céreas (fig. 14-2) a veces también afecta a extensas zonas superficiales y sin afectar los ganglios. Los lugares donde tienden a aparecer las lesiones son alrededor de los ojos, la porción central de la cara, las extremidades, los pliegues corporales, las axilas, el ombligo y la zona anogenital. Cambios en las uñas: similares al liquen plano (Sección 34). Macroglosia: difusamente agrandada y firme, “leñosa” (fig. 14-3).
- **Manifestaciones generales:** fatiga, debilidad, anorexia, pérdida de peso, malestar, disnea; síntomas relacionados con afectación hepática, renal y del tubo digestivo; parestesias relacionadas con el síndrome del túnel del carpo y neuropatía.
- **Exploración general:** riñones —nefrosis; sistema nervioso —neuropatía periférica y síndrome del túnel del carpo; cardiovascular —bloqueo cardiaco parcial e insuficiencia cardiaca congestiva; hígado —hepatomegalia; tubo digestivo —diarrea, a veces hemorrágica, absorción deficiente; linfadenopatía.
- **Exámenes de laboratorio:** pueden revelar trombocitosis de >500 000/μl; proteinuria y aumento de la creatinina sérica; hipercalcemia. Incremento de la IgG. Proteína monoclonal en dos tercios de los pacientes con amiloidosis primaria o relacionada con mieloma. Médula ósea: mieloma.
- **Dermopatología:** acumulación de masas débilmente eosinófilas de amiloide en el cuerpo papilar cerca de la epidermis, en la dermis papilar y reticular, en las glándulas sudoríparas y alrededor y dentro de las paredes de los vasos sanguíneos. Inmunohistoquímica para valorar la proporción de cadenas ligeras kappa y lambda.



Figura 14-1. Amiloidosis AL sistémica. Pápulas céreas en el tronco de un paciente masculino de 58 años de edad con mieloma.



Figura 14-2. Amiloidosis AL sistémica: "púrpura en pellizco". La pápula más superior es amarillenta y no hemorrágica; la porción inferior es hemorrágica. La púrpura en pellizco del párpado superior puede aparecer en nódulos amiloides después de pellizcar o frotar el párpado.

Figura 14-3. Amiloidosis AA sistémica: macroglosia. La infiltración masiva de la lengua con amiloide ha producido un crecimiento considerable; no se puede retraer por completo la lengua hacia la boca debido a su tamaño. (Cortesía del Dr. Evan Calkins.)

Amiloidosis AA sistémica ICD-9: 277.3 ∘ ICD-10: E85



- Un tipo de amiloidosis reactiva.
- Ocurre en cualquier trastorno relacionado con una reacción de fase aguda sostenida.
- Sesenta por ciento tiene artritis inflamatoria. El restante, otros trastornos infecciosos inflamatorios crónicos o neoplásicos.
- Las fibrillas de amiloides se derivan de fragmentos de desdoblamiento de proteína amiloide A sérica reaccionante de fase aguda circulante.
- Se presenta con proteinuria seguida de disfunción renal progresiva; síndrome nefrótico.
- No existen características de lesiones cutáneas en la amiloidosis AA.

Amiloidosis cutánea circunscrita ICD-10: E85.810/E85.430  

- Tres variantes de amiloidosis circunscrita que no están relacionadas con las amiloidosis sistémicas.
- *Amiloidosis nodular:* lesiones individuales o múltiples, lisas, nodulares con o sin púrpura en las extremidades, la cara o el tronco (fig. 14-4A).
- *Amiloidosis liquenoide:* pápulas circunscritas, muy pruriginosas de color rojo pardusco en las piernas (fig. 14-4B).
- *Amiloidosis macular:* lesiones maculares reticuladas, pruriginosas de color pardo grisáceo principalmente en la parte superior de la espalda (fig. 14-5); las lesiones a menudo tienen un patrón "ondulante" distintivo.
- En la amiloidosis liquenoide y macular, las fibrillas de amiloide en la piel se derivan de la queratina. Aunque estas tres formas circunscritas de amiloidosis están confinadas a la piel y no guardan relación con enfermedad general, las lesiones cutáneas de la amiloidosis nodular son idénticas a las que se presentan en la AL, en la cual las fibrillas de amiloide se derivan de los fragmentos de cadena ligera de la inmunoglobulina.





Figura 14-4. Amiloidosis cutánea circunscrita. A) Nodular. Dos nódulos en forma de placa, céreos, de color naranja amarillento con hemorragia. **B)** Amiloidosis liquenoide. Pápulas descamativas confluentes agrupadas de color violáceo lívido. Ésta es una enfermedad puramente cutánea.

Figura 14-5. Amiloidosis macular. Pigmentación reticulada de color pardo gris en el dorso de un árabe de 56 años de edad.

Urticaria y angioedema
ICD-9: 708.0 ∘ ICD-10: L50

  → ○

- La urticaria consta de habones (pápulas y placas edematosas transitorias, por lo general pruriginosas y debidas a edema del cuerpo papilar) (fig. 14-6; también véase fig. 14-8). Los habones son superficiales y bien definidos.
- El angioedema es una zona edematosa más grande que afecta a la dermis y al tejido subcutáneo (fig. 14-7) y es profundo y mal definido. Por consiguiente, la urticaria y el angioedema representan el mismo proceso edematoso pero afecta a diferentes niveles del plexo vascular cutáneo: papilar y profundo.
- La urticaria o el angioedema pueden ser recidivantes agudos o recidivantes crónicos.
- Se reconocen otras formas de urticaria y angioedema: dependientes de IgE y de receptor de IgE, física, por contacto, relacionado con desgranulación de la célula cebada e idiopático.
- Además, el angioedema y la urticaria pueden ser mediados por bradicinina, sistema del complemento y otros mecanismos efectores.
- La vasculitis urticarial es una forma especial de venulitis necrosante cutánea (pág. 363).
- Hay algunos síndromes con angioedema en los cuales raras veces se presentan habones urticariales (p. ej., angioedema hereditario).



Figura 14-6. Urticaria aguda. Habones pequeños y grandes con bordes eritematosos y un color más claro en la parte central. Bien definido. La lesión en el brazo izquierdo está mal definida en su borde inferior donde experimenta regresión.

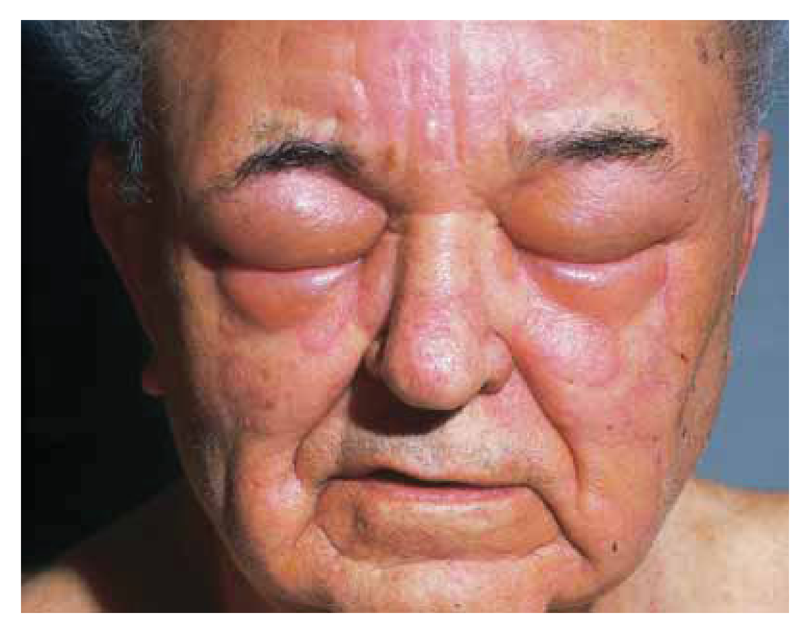


Figura 14-7. Urticaria aguda y angioedema. Obsérvese que hay habones superficiales y edema difuso y profundo. Ocurrió después que el paciente había comido mariscos. Tuvo episodios similares con anterioridad pero nunca consideró a los mariscos como la causa.

Epidemiología y etiología

Frecuencia. Quince por ciento a 23% de la población puede haber tenido este trastorno en el curso de su vida.

Causas. La urticaria y el angioedema no representan una enfermedad sino un tipo de reacción cutánea. Véase subclasificación y causas en el cuadro 14-1.

Tipos clínicos

Urticaria aguda. De inicio agudo y recidivante en un lapso no mayor de 30 días. Por lo general habones grandes que a menudo se asocian al angioedema (figs. 14-6 y 14-7); a menudo dependiente de IgE con diátesis atópica; relacionada con alimentos, parásitos y penicilina. Asimismo, mediada por complemento en las reacciones de tipo enfermedad por el suero (sangre entera, inmunoglobulinas o penicilina). A menudo se acompaña de angioedema. Es frecuente. (Véase también "Urticaria aguda provocada por fármacos" en la Sección 23).

Urticaria crónica. Recidivante en un lapso no mayor de 30 días. Habones pequeños y grandes (fig. 14-8). Raras veces dependiente de IgE pero a menudo se debe a autoanticuerpos anti-FcεR; se desconoce la causa en 80% y por tanto se considera idiopática. Intolerancia a salicilatos y benzoatos. Es frecuente. La urticaria crónica afecta a los adultos sobre todo y es aproximadamente dos veces más frecuente en las mujeres que en los varones. Hasta 40% de los pacientes con urticaria crónica de >6 meses de duración todavía tiene urticaria 10 años más tarde.

CUADRO 14-1 ETIOLOGÍA Y CLASIFICACIÓN DE LA URTICARIA Y EL ANGIOEDEMA

Inmunitaria
- Urticaria mediada por IgE
- Urticaria mediada por complemento
- Urticaria autoinmunitaria
- Urticaria por contacto inmunitaria

Física
- Dermografismo
- Urticaria por frío
- Urticaria solar
- Urticaria colinérgica
- Angioedema por presión
- Angioedema vibratorio

Urticaria debida a agentes que producen liberación de las células cebadas, seudoalergenos, inhibidores de ACE

Urticaria idiopática

Urticaria por contacto no inmunitario

Urticaria asociada a enfermedades autoinmunitarias vasculares y del tejido conjuntivo

Síndromes de angioedema distintivos (± urticaria)
- Angioedema hereditario
- Síndrome de angioedema-urticaria-eosinofilia



Figura 14-8. Urticaria crónica. Urticaria crónica de cinco años de duración en una mujer de 35 años de edad por lo demás sana. Las erupciones ocurren casi diariamente y, como son muy pruriginosas, alteran bastante la calidad de vida de la paciente. Aunque se suprime con antihistamínicos, hay una recidiva inmediata después que se suspende el tratamiento. Los exámenes de laboratorio y clínicos repetidos no han revelado una causa evidente.

Síntomas. Prurito. En el angioedema de las palmas y las plantas ocurre dolor. En el angioedema de la lengua, la faringe interfiere en el habla, la ingestión de alimentos y la respiración. El angioedema de la laringe puede ocasionar asfixia.

Manifestaciones clínicas

Lesiones cutáneas. *Habones* bien definidos (fig. 14-6), pequeñas (<1 cm) a grandes (>8 cm), eritematosas o blancas con un reborde eritematoso, redondas, ovaladas, acriformes, anulares y serpiginosas (figs. 14-6 y 14-8), debido a la confluencia y la resolución en una zona y el avance en otra (fig. 14-8). Las lesiones son pruriginosas y transitorias.

Angioedema —crecimiento transitorio, del color de la piel, porción de la cara (párpados, labios, lengua) (figs. 14-7 y 23-5), la extremidad u otras zonas a consecuencia del edema subcutáneo.

Distribución. Por lo general regional o generalizadas. Circunscrita en urticaria y angioedema por exposición solar, presión, vibración y frío, y confinada a la zona del mecanismo detonante (véase antes).

Manifestaciones especiales/relacionadas con la patogénesis

Urticaria inmunitaria. Mediada por IgE. Las lesiones en la urticaria aguda mediada por IgE se deben a la liberación desencadenada por antígeno de moléculas biológicamente activas por las células cebadas o los leucocitos basófilos sensibilizados con anticuerpos de IgE específicos (hipersensibilidad anafiláctica de tipo 1). Los mediadores liberados aumentan la permeabilidad de las vénulas y modulan la liberación de moléculas biológicamente activas por otros tipos de células. A menudo con un trasfondo atópico. Antígenos: alimentos (leche, huevos, trigo, mariscos, frutos secos), compuestos terapéuticos, fármacos (penicilina) (véase también “Urticaria aguda provocada por fármacos, angioedema, edema y anafilaxia” en la Sección 23), helmintos. Con mucha frecuencia es agudo (figs. 14-6 y 23-5).

Mediada por complemento. *Aguda.* A través de complejos inmunitarios que activan el complemento y que liberan anafilatoxinas que inducen a la desgranulación de la célula cebada. Enfermedad por el suero, administración de sangre entera, inmunoglobulinas.

Autoinmunitaria. Frecuente, crónica. Autoanticuerpos contra FcεRI o IgE. Prueba cutánea de suero autólogo positiva. Los pacientes con estos autoanticuerpos (hasta 40% de los que padecen urticaria crónica) son clínicamente indistinguibles de los que carecen de ellos (fig. 14-8). Estos autoanticuerpos explican por qué la plasmaféresis, las inmunoglobulinas intravenosas y la ciclosporina inducen a la remisión de la actividad de la enfermedad en estos enfermos.

Urticaria inmunitaria por contacto. Por lo general en niños con dermatitis atópica sensibilizados a alergenos ambientales (gramíneas, animales) o individuos sensibilizados al uso de guantes de látex; puede acompañarse de anafilaxis.

Urticaria física. Dermografismo. Las lesiones urticariales lineales ocurren después de pequeños golpecitos o raspaduras de la piel; producen prurito y desaparecen en un lapso de 30 min (fig. 14-9); 4.2% de la población normal las tiene; el dermografismo sintomático es desagradable.

Urticaria por frío. Por lo general en niños o adultos jóvenes; lesiones urticariales circunscritas a zonas expuestas al frío que ocurren al cabo de algunos minutos des-



Figura 14-9. Urticaria: dermografismo. La urticaria apareció cinco minutos después que el paciente se rascó la espalda. El paciente había tenido prurito generalizado durante varios meses sin urticaria espontánea.

pués del entibiamiento. La prueba con "cubo de hielo" (aplicación de un cubito de hielo durante algunos minutos en la piel) produce el habón.

Urticaria solar. Urticaria que aparece después de la exposición a la luz solar. El espectro de acción de 290 a 500 nm; los habones duran menos de una hora y pueden acompañarse de síncope; la histamina es uno de los mediadores (Sección 10 y fig. 10-11).

Urticaria colinérgica. El ejercicio al grado de perspiración provoca pequeñas lesiones características, pápulas pequeñas muy pruriginosas y urticariales (fig. 14-10). Se pueden acompañar de sibilancias.

Urticaria acuígena. Muy infrecuente. El contacto con agua de cualquier temperatura provoca la presentación de una erupción similar a la urticaria colinérgica.

Angioedema por presión. Edema eritematoso provocado por la presión sostenida (edema de las nalgas al sentarse, edema de las manos después de martillar, edema de los pies después de caminar). Tardío (30 min a 12 h). Doloroso, puede persistir varios días e interfiere en la calidad de vida. No se presentan anomalías de laboratorio; puede ocurrir fiebre.

Angioedema vibratorio. Puede ser familiar (autosómico dominante) o esporádico. Es infrecuente. Se considera que se debe a la liberación de histamina por las células cebadas a consecuencia de un estímulo "vibrante" —frotar una toalla por la espalda produce las lesiones, pero no así la presión directa (sin movimiento).

Urticaria debida a compuestos que liberan células cebadas y seudoalergenos y urticaria idiopática crónica. Urticaria/angioedema e incluso síntomas anafilactoides pueden ocurrir con medios de contraste radiológicos y a consecuencia de intolerancia a los salicilatos, conservadores de alimento y aditivos (p. ej., ácido benzoico y benzoato de sodio); varios colorantes azólicos, como tetrazina y amarillo atardecer (seudoalergenos) (fig. 14-8); también se debe a inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (ACE, *angiotensin-converting enzyme*). Puede ser agudo y crónico. En la urticaria idiopática crónica, se considera que la histamina derivada de las células cebadas en la piel es el principal mediador, también los eicosanoides y los neuropéptidos.

Urticaria por contacto no inmunitaria. Debida a los efectos directos de las sustancias exógenas urticantes que penetran en la piel o en los vasos sanguíneos. Circunscrita a la zona de contacto. Ácido sórbico, ácido benzoico en soluciones oftálmicas y alimentos, aldehídos



Figura 14-10. Urticaria colinérgica. Pápulas urticariales pequeñas en el cuello que ocurren al cabo de 30 min de ejercicio vigoroso. Las lesiones urticariales papulosas se observan mejor bajo luz lateral.

cinámicos en productos cosméticos, histamina, acetilcolina, serotonina en picaduras de ortiga.

Urticaria relacionada con enfermedades autoinmunitarias vasculares/tejido conjuntivo. Las lesiones urticariales pueden relacionarse con el lupus eritematoso sistémico (SLE, *systemic lupus erythematosus*) y el síndrome de Sjögren. Sin embargo, en la mayoría de los casos, representan vasculitis urticariales (pág. 363).

Síndromes de angioedema distintivo (± urticaria). Angioedema hereditario (HAE). Un trastorno autosómico dominante grave; puede presentarse después de traumatismos (físico y emocional). Angioedema de la cara (fig. 14-11) y las extremidades, episodios de edema laríngeo y dolor abdominal agudo causado por angioedema de la pared intestinal que se manifiesta como una emergencia quirúrgica. Pocas veces se presenta la urticaria. Las anomalías de laboratorio afectan al sistema del complemento: disminución de las concentraciones de C1-esterasa (85%) o inhibidor disfuncional (15%), valor bajo de C4 en pacientes con concentraciones normales de C1 y C3. El angioedema se debe a la formación de bradicinina, ya que el inhibidor de C1-esterasa también es el principal inhibidor del factor de Hageman y la calicreína, las dos enzimas necesarias para la formación de cinina. Los episodios pueden ser potencialmente letales.

Síndrome de angioedema-urticaria-eosinofilia. Angioedema intenso, sólo en ocasiones con urticaria pruriginosa, que afecta cara, cuello, tronco y extremidades, y que dura siete a 10 días. Se presenta fiebre y un aumento notable del peso normal (incremento en 10 a 18%) debido a la retención de líquido. No hay afectación de otros órganos. Las anomalías de laboratorio consisten en leucocitosis notable (20 000 a 70 000/μl) y eosinofilia (60 a 80% de eosinófilos), los cuales están relacionados con la gravedad del ataque. No hay ningún antecedente familiar. Este trastorno es raro y el pronóstico es favorable.

Exámenes de laboratorio

Estudio serológico. Búsqueda de antígeno relacionado con la hepatitis B, valoración del sistema de complemento, valoración de anticuerpos IgE específicos mediante pruebas de radioalergoabsorbencia (RAST, *radioallergosorbent tests*), autoanticuerpos anti-FcεRI. Estudio serológico para lupus y síndrome de Sjögren. Prueba cutánea de suero autólogo para la urticaria autoinmunitaria.

Estudios hematológicos. La velocidad de eritrosedimentación (ESR, *erythrocyte sedimentation rate*) suele estar elevada en las vasculitis urticariales y puede haber hipocomplemententemia; eosinofilia transitoria en la urticaria por reacciones a alimentos, parásitos y fármacos; altas concentraciones de eosinofilia en el síndrome de angioedema-urticaria-eosinofilia.

Estudios de complemento. Detección de inhibidor de C1 funcional en el síndrome de angioedema hereditario (HAE, *hereditary angioedema*).

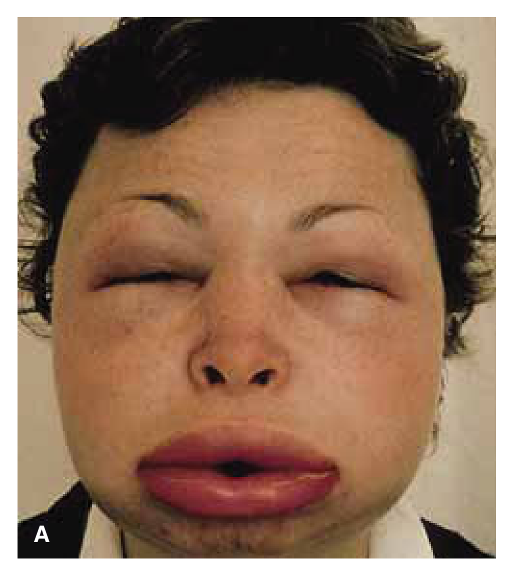




Figura 14-11. Angioedema hereditario. A) Edema grave de la cara durante un episodio que llevó a una deformación grotesca. **B)** El angioedema desaparecerá al cabo de horas. Éstos son los rasgos normales de la paciente. La paciente tenía un antecedente familiar positivo y múltiples episodios similares que comprendían dolor abdominal de tipo cólico.

Ecografía. Para el diagnóstico inmediato de la afectación intestinal en el HAE; si hay dolor abdominal, esto puede indicar edema del intestino.
Parasitología. Se obtienen muestras fecales para identificar parásitos.

Diagnóstico

Tiene suma importancia la anamnesis detallada (enfermedades previas, fármacos, alimentos, parásitos, ejercicio físico o exposición a la luz solar). Los antecedentes deben distinguir entre el *tipo de lesiones* —urticaria, angioedema o urticaria más angioedema; *duración de las lesiones* (<1 h o ≥1 h), *prurito; dolor* al caminar (en la afectación del pie), *rubefacción, sensación urente* y *sibilancias* (en la urticaria colinérgica). *Fiebre* en la enfermedad por el suero y en el síndrome de angioedema-urticaria-eosinofilia; en el angioedema, *ronquera, estridor, disnea. Artralgia* (enfermedad por el suero, vasculitis urticarial), *dolor abdominal de tipo cólico* en el HAE. Se han de obtener los antecedentes pormenorizados de tratamiento farmacológico, como con penicilina, ácido acetilsalicílico, antiinflamatorios no esteroideos e inhibidores de ACE.

El dermografismo es desencadenado por golpecitos en la piel; la *urticaria por presión* se pone a prueba mediante la aplicación de presión (peso) perpendicular a la piel; el angioedema por la vibración por un estímulo vibratorio, como el frotar la espalda con una toalla. La *urticaria colinérgica* se diagnostica mejor por el ejercicio hasta el grado de transpiración y la inyección intracutánea de acetilcolina o mecolil, que producirá formación de habones micropapulosos. La *urticaria solar* se verifica mediante pruebas con UVB, UVA y luz visible (véase fig. 10-11). La *urticaria por frío* se verifica por una respuesta de formación de habón tras la aplicación en la piel de un cubo de hielo o un tubo de ensayo que contenga agua fría. La *urticaria autoinmunitaria* se valora mediante la prueba cutánea con suero autólogo y la determinación de anticuerpo anti-FcεRI. Si los habones urticariales no desaparecen en ≤24 h, se sospechará vasculitis urticarial y se efectuará una biopsia. La persona con *síndrome de angioedema-urticaria-eosinofilia* tiene fiebre alta, leucocitosis alta (principalmente eosinófilos), un aumento notable del peso corporal debido a retención de agua y un patrón cíclico que puede ocurrir y recidivar durante un periodo de años. El *HAE* tiene un antecedente familiar positivo y se caracteriza por angioedema como resultado de traumatismo, dolor abdominal y disminución de las concentraciones de C4 e inhibidor de C1-esterasa.

En la figura 14-12 se muestra un enfoque práctico para el diagnóstico de urticaria/angioedema y en la figura 14-13 para el angioedema solo.

Evolución y pronóstico

La mitad de los pacientes con urticaria sola dejan de presentar lesiones al cabo de un año, pero 20% presenta lesiones durante más de 20 años. El pronóstico es satisfactorio en casi todos los síndromes, excepto en el HAE, que puede ser mortal si no se trata.

Tratamiento

Prevención mediante la eliminación de sustancias químicas o fármacos causantes: ácido acetilsalicílico y aditivos de alimentos, sobre todo en la urticaria recidivante crónica —raras veces eficaz; evitar el factor detonante en las urticarias físicas.
Antihistamínicos. Los antagonistas de receptores H_1, por ejemplo, hidroxicina, terfenadina; o loratadina, cetirizina, fexofenadina, en dosis de 180 mg de fexofenadina/d o 10 a 20 mg de loratadina/d, por lo general controlan la mayoría de los casos de urticaria crónica, pero el cese del tratamiento por lo general origina una recidiva; si no resulta eficaz, se utilizan los antagonistas de los receptores H_1 y H_2 (cimetidina) o los estabilizadores de las células cebadas (ketotifeno) o ambos a la vez. La doxepina, un antidepresivo tricíclico con notable actividad antihistamínica H_1, es útil cuando la urticaria intensa se acompaña de ansiedad y depresión.
Prednisona. En la urticaria *aguda* con angioedema; también en el síndrome de angioedema-urticaria-eosinofilia.
Danazol o estanozolol. Tratamiento a largo plazo para el HAE; vigilar la aparición de hirsutismo, menstruaciones irregulares; plasma fresco entero o inhibidor de C1-esterasa en caso de un ataque agudo. Ahora se comercializa en Europa un antagonista de receptor B_2 de bradicinina que es muy eficaz y que se utiliza mediante aplicación subcutánea (Icatibant).
Otros. En la urticaria *idiopática crónica* o *autoinmunitaria,* si no hay respuesta a los antihistamínicos: cambiar a ciclosporina y reducir gradualmente la dosis, si están contraindicados los glucocorticoides o si ocurren efectos secundarios.

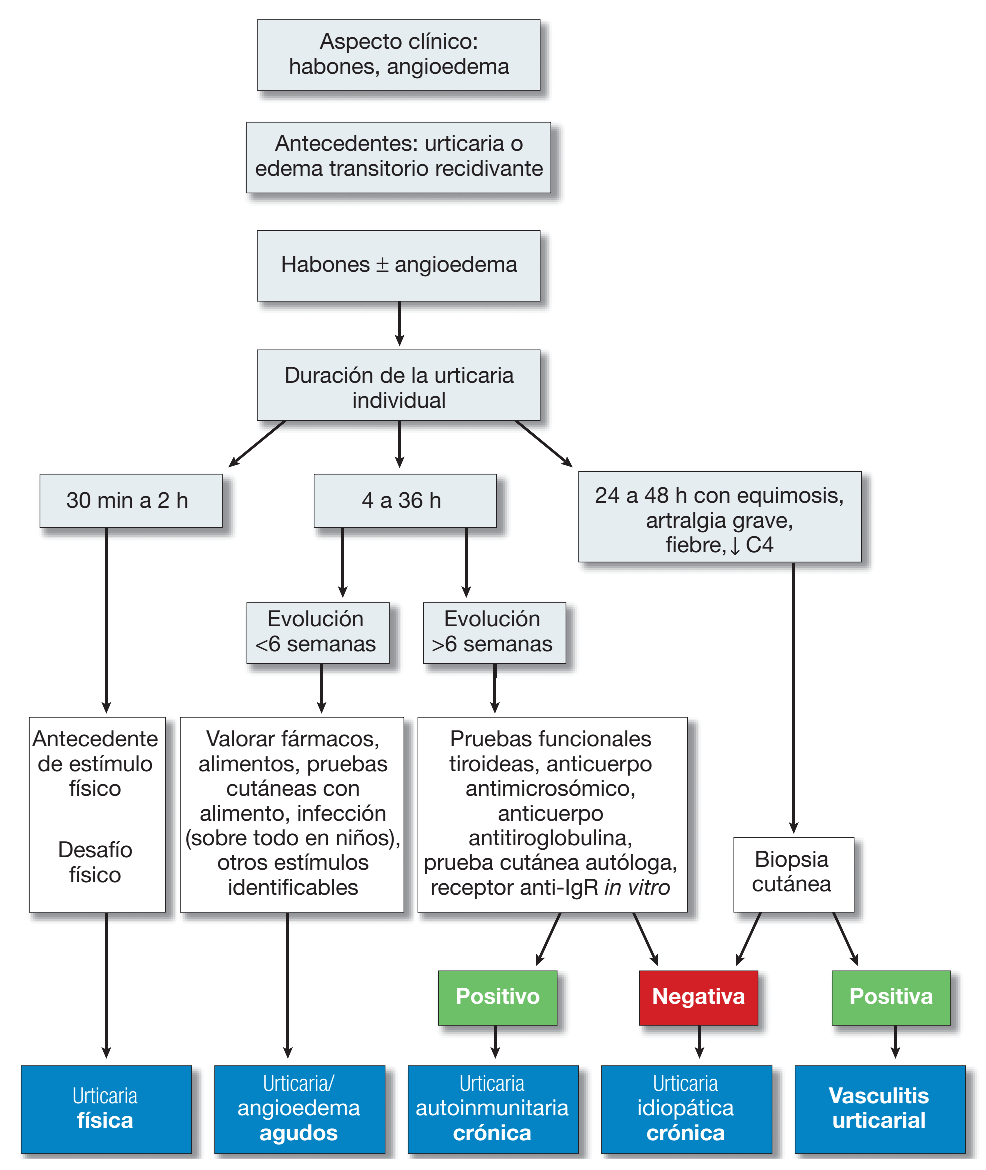


Figura 14-12. Estudio del paciente con urticaria y angioedema. (Con modificaciones de Kaplan AP, en Wolff K et al. [eds.]: *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine,* 7th ed. New York, McGraw-Hill, 2008:339.)

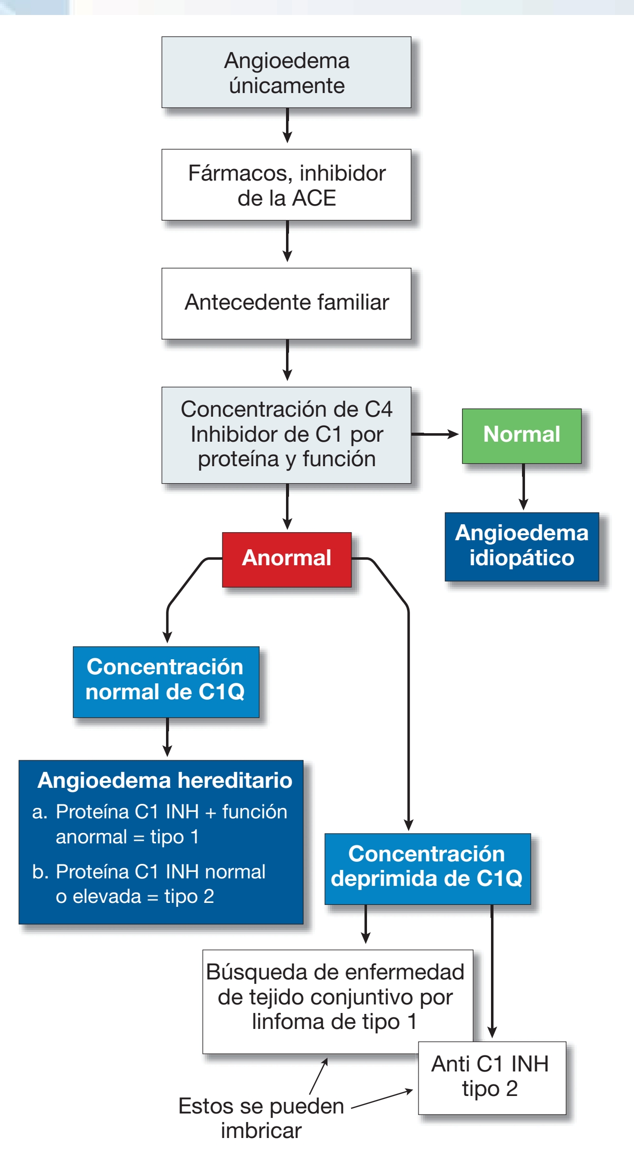


Figura 14-13. Estudio del paciente con angioedema (sin urticaria). (Con modificaciones de Kaplan AP, en Wolff K et al. [eds.]: *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine,* 7th ed. New York, McGraw-Hill, 2008:339.)

Síndrome de eritema multiforme (EM)
ICD-9: 695.1 ∘ ICD-10: L51 ☐ ◐

- Un tipo de reacción frecuente de los vasos sanguíneos de la dermis con cambios epidérmicos secundarios.
- Se manifiesta clínicamente como lesiones papulosas y vesicoampollosas eritematosas de forma de iris características.
- Suele afectar a las extremidades (sobre todo las palmas y las plantas) y las mucosas.
- Evolución benigna con recidivas frecuentes.
- Casi todos los casos se relacionan con el virus del herpes simple (HSV).
- Las recidivas se pueden evitar mediante la medicación anti-HSV a largo plazo.
- Evolución más grave en el EM *mayor*.

Epidemiología

Edad de inicio. Cincuenta por ciento menores de 20 años.
Género. Más frecuente en varones que en mujeres.

Causas

Una reacción cutánea a diversos estímulos antigénicos, con más frecuencia al herpes simple.
Infección. Herpes simple, *Mycoplasma*.
Fármacos. Sulfonamidas, difenilhidantoína, barbitúricos, fenilbutazona, penicilina o alopurinol.
Idiopático. Probablemente también se deba a herpes simple no detectado o a infección por *Mycoplasma*.

Manifestaciones clínicas

Evolución de las lesiones durante varios días. Puede tener antecedente de EM previo. Puede ser pruriginoso o doloroso, sobre todo en las lesiones de la boca. En las formas graves síntomas generales como fiebre, debilidad, malestar general.
Lesiones cutáneas. Pueden presentarse lesiones durante ≥10 d. Mácula → pápula (1 a 2 cm) → vesículas y ampollas en el centro de la pápula. De color rojo mate. Se presentan *lesiones en forma de iris* o *dianoides* que son características (figs. 14-14 y 14-15). Se ubica en las manos y la cara o es generalizado (figs. 14-16 y 14-17). Bilateral y a menudo simétrico.
Zonas más afectadas. Dorsos de las manos, palmas y plantas; antebrazos; pies; cara; codos y rodillas; pene (50%) y vulva (fig. 14-18).
Mucosas. Erosiones con membranas de fibrina; en ocasiones ulceraciones: labios (fig. 14-15, véase también Sección 33), bucofaringe, nasal, conjuntival (fig. 14-16), vulvar y anal.
Otros órganos. Ojos, con úlceras corneales, uveítis anterior.

Evolución

Formas leves (EM leve). Escasa o nula afectación de las mucosas; vesículas pero no ampollas o síntomas generales. La erupción suele estar circunscrita a extremidades, cara, lesiones en diana características (figs. 14-14 y 14-15). El EM recidivante menor suele acompañar a un brote de infección por herpes simple que lo precede varios días.
Formas graves (EM grave). Muy a menudo ocurre como una reacción farmacológica, siempre con afectación de las mucosas; grave, extenso, tendencia a volverse confluente y ampolloso, signo de Nikolsky positivo en las lesiones eritematosas (figs. 14-16 y 14-17).



Figura 14-14. Eritema multiforme. Lesiones en iris o diana en la palma de un adolescente de 16 años de edad. Las lesiones son pápulas muy planas con un reborde rojo, un anillo violáceo y un centro rojo.



Figura 14-15. Eritema multiforme: leve. Múltiples pápulas dianoides confluentes en la cara de un niño de 12 años de edad. La configuración de las lesiones en diana se observa mejor en los labios.

Síntomas generales: fiebre, postración. La queilitis y la estomatitis interfieren en la ingestión de alimentos; vulvitis y balanitis con la micción. La conjuntivitis puede originar queratitis y ulceración; aparecen lesiones también en la faringe y la laringe.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Inflamación caracterizada por infiltrado mononuclear perivascular, edema de la dermis superior; apoptosis de queratinocitos con necrosis epidérmica focal y formación de ampollas subepidérmicas. En los casos graves, ocurre necrosis completa de la epidermis como en la necrólisis epidérmica tóxica (Sección 8).

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

La lesión dianoide y la simetría son muy características y no es difícil establecer el diagnóstico.

Erupciones exantemáticas agudas. Erupción medicamentosa, psoriasis, sífilis secundaria, urticaria y síndrome de Sweet generalizado. Las lesiones de las mucosas pueden plantear un diagnóstico diferencial difícil: enfermedades ampollosas, erupción medicamentosa fija, lupus eritematoso agudo, gingivoestomatitis herpética primaria.

Tratamiento

Prevención. El control del herpes simple mediante valaciclovir o famciclovir oral puede evitar que aparezca EM recidivante.

Corticoesteroides. En los pacientes muy graves, se suele administrar corticoesteroides sistémicos (prednisona, 50 a 80 mg/d en dosis fraccionadas, que se reduce gradualmente con rapidez), pero su eficacia no se ha establecido en estudios controlados.



Figura 14-16. Eritema multiforme: grave. Pápulas eritematosas, confluentes, dianoides, erosiones y costras en la cara. Hay queilitis erosiva y encostrada que indica afectación de la mucosa y hay conjuntivitis. El paciente también tuvo un exantema generalizado consistente en lesiones del iris.



Figura 14-17. Eritema multiforme: grave. Múltiples lesiones en diana se han fusionado y se presentarán erosiones. Este paciente tuvo fiebre y afectación de la mucosa de la boca, la conjuntiva y los genitales.

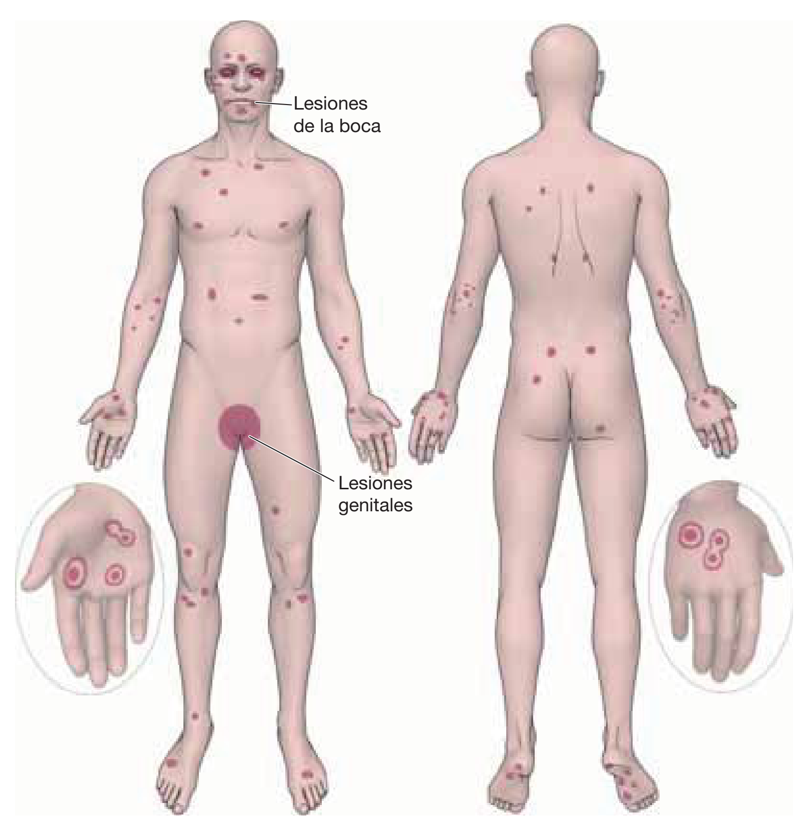


Figura 14-18. Eritema multiforme. Zonas con tendencia a la afectación y distribución.

Criopirinopatías (CAPS)*

- Son enfermedades sistémicas autoinflamatorias infrecuentes, autosómicas dominantes.
- Comprenden síndrome autoinflamatorio familiar por frío (FCAS, *familial cold autoinflammatory syndrome*), síndrome de Muckle-Wells (MWS) (fig. 14-19) y enfermedad inflamatoria multiorgánica de inicio neonatal (NOMID, *neonatal-onset multisystem inflammatory disease*).
- La mayor parte tiene mutaciones en NLRP3.
- Erupciones urticariales (fig. 14-19), fiebre (periódica o continua), conjuntivitis, artralgias e incremento de los reaccionantes de fase aguda. Si no se trata produce sordera progresiva, ceguera progresiva (MWS, NOMID), retraso mental, hidrocefalia, proliferación ósea (NOMID) y amiloidosis.
- La histopatología de la piel de las lesiones muestra edema, dilatación de capilares superficiales, infiltrados neutrofílicos, perivasculares y periecrinos.
- El tratamiento con anti-IL-1 es eficaz.

**Fuente:* Lee CCR y Goldbach-Mansky R. Sytemic autoinflamatory diseases. En: Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ y Wolff K (eds.) *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine,* 8th ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2012:1584-1599.



Figura 14-19. Síndrome de Muckle-Wells en un lactante de 2 meses de edad con fiebre y artralgia y un exantema urticarial. (Cortesía de los Dres. Klemens Rappersberger y Christian Posch.)

Liquen plano (LP) ICD-9: 697.0 ∘ ICD-10: L43



- Ocurrencia mundial; frecuencia inferior a 1%, todas las razas.
- El liquen plano es una dermatosis inflamatoria aguda o crónica que afecta a la piel o a las mucosas.
- Se caracteriza por pápulas planas (latín *planus,* "plano"), de color rosa a violáceo, brillantes, pruriginosas y poligonales. Las características de las lesiones se han designado como las cuatro P: pápula, púrpura, poligonales, pruriginosas.
- Distribución: tiende a afectar las superficies flexoras de brazos y piernas, se puede generalizar.
- En la boca, pápulas reticuladas de color blanco lechoso; pueden volverse erosivas e incluso ulcerarse.
- Síntoma principal: prurito; en la boca, dolor.
- Tratamiento: corticoesteroides tópicos y sistémicos, ciclosporina.

Epidemiología y etiología

Edad de inicio. 30 a 60 años.
Género. Mujeres más que varones.
Causas. Idiopática en casi todos los casos pero la inmunidad celular desempeña un papel importante. La mayor parte de los linfocitos del infiltrado son CD8+ y CD45Ro+ (memoria). Los fármacos, los metales (oro, mercurio) o las infecciones (virus de la hepatitis C) producen alteraciones de la inmunidad celular. Podría hacer susceptibilidad genética relacionada con HLA que explicaría una predisposición en determinadas personas. Las lesiones liquenoides de la enfermedad del injerto contra el hospedador (GVHD) crónica de la piel son indistinguibles de las del liquen plano (Sección 22).

Manifestaciones clínicas

Inicio. Agudo (día) o insidioso (en el curso de semanas). Las lesiones duran meses a años, son asintomáticas o pruriginosas; a veces producen prurito intenso. Las lesiones de las mucosas son dolorosas, sobre todo cuando se ulceran.
Lesiones de la piel. Pápulas, planas, de 1 a 10 mm, bien definidas, brillantes (fig. 14-20). Violáceas, con líneas blancas (estrías de Wickham) (fig. 14-20A), que se observan mejor con la lupa después de aplicar aceite mineral. Lesiones poligonales u ovaladas (fig. 14-20B). Lesiones agrupadas (figs. 14-20 y 14-21), anulares o dispersas y diseminadas, definidas, cuando se generalizan (fig. 14-22). En personas de tez oscura es frecuente la hiperpigmentación posinflamatoria. Puede presentarse en los labios (fig. 14-23A) y en una disposición lineal después de traumatismo (fenómeno de Koebner o isomorfo) (fig. 14-23B).
Zonas más afectadas. Muñecas (flexoras), región lumbar, espinillas (lesiones más gruesas e hiperqueratósicas; fig. 14-21B), piel cabelluda, glande (Sección 36), boca (Sección 35).

Variantes

Hipertrófica. Placas gruesas de gran tamaño se originan en el pie (fig. 14-21B), el dorso de las manos (fig. 14-21A) y las espinillas; es más frecuente en varones de raza negra. Aunque la pápula característica del liquen plano es lisa, las lesiones hipertróficas pueden volverse hiperqueratósicas.
Atrófica. Pápulas y placas de color blanco azulado, bien delimitadas con atrofia central.
Folicular. Pápulas y placas queratósico-foliculares individuales que pueden originar alopecia cicatrizal. Las lesiones foliculares espinosas, el liquen plano característico de piel y mucosas y la alopecia cicatrizal de la piel cabelluda se denominan *síndrome de Graham Little* (Sección 33).
Vascular. Lesiones vesiculosas o ampollosas pueden presentarse en placas de liquen plano o independientes de ellas en piel de aspecto normal. Hay manifestaciones de inmunofluorescencia directa que son compatibles con el penfigoide ampolloso, y los sueros de estos pacientes contienen autoanticuerpos IgG penfigoides ampollosos (Sección 6).
Pigmentación. Máculas hiperpigmentadas de color pardo oscuro en zonas expuestas al sol y en pliegues flexores. En los latinoamericanos y en otras poblaciones de tez oscura. Similitud importante o tal vez identidad con dermatosis cenicienta (fig. 13-12).
Actínico. Lesiones de liquen plano papuloso se originan en zonas expuestas a la luz solar, sobre todo los dorsos de las manos y los brazos.
Ulceroso. El liquen plano puede originar úlceras resistentes al tratamiento, sobre todo en las plantas, que precisan injertos de piel.
Mucosas. Entre 40 y 60% de los individuos con liquen plano tienen afectación bucofaríngea (Sección 33).
LP reticular. Patrón reticulado (de forma de red) de hiperqueratosis de color blanco encaje en la mucosa bucal (Sección 35), los labios (fig. 14-23A), la lengua, las encías; el patrón más frecuente de liquen plano bucal.



Figura 14-20. Liquen plano. A) Pápulas aplanadas, poligonales y bien definidas de color violáceo, agrupadas y confluentes. La superficie es brillosa y con la inspección cercana con una lupa, se ponen de manifiesto las líneas blancas finas (estrías de Wickham, *flecha*). **B)** Acercamiento de pápulas violáceas brillantes planas en la parte superior y que son poligonales.





Figura 14-21. Liquen plano hipertrófico. A) Pápulas y placas hiperqueratósicas confluentes en el dorso de la mano de un varón de tez clara de ascendencia africana. La hiperqueratosis cubre las estrías de Wickham y el color violáceo característico de las lesiones puede verse sólo en los márgenes. **B)** Liquen plano hipertrófico en el dorso del pie. Las lesiones forman placas gruesas con una superficie hiperqueratósica y un borde violáceo.

Figura 14-22. Liquen plano diseminado. Abundantes pápulas diseminadas en el tronco y las extremidades (no se muestran) en un filipino de 45 años de edad. Debido al color étnico de la piel, las pápulas no son tan violáceas como en los caucásicos sino que tienen un tinte marrón.



Figura 14-23. Liquen plano. A) Pápulas blancas plateadas, confluentes planas en la parte superior en los labios. *Nota:* estrías de Wickham (*flechas*). **B)** Liquen plano, fenómeno de Koebner. Disposición lineal de las pápulas vellosas planas en la parte superior que brotaron después de rascarse.

Liquen plano erosivo o ulceroso. Erosión superficial con o sin coágulo de fibrina superpuesto; ocurre en la lengua y la mucosa bucal (Sección 33); erosión dolorosa de color rojo brillante en la encía (gingivitis descamativa) (Sección 33) o en los labios (fig. 14-23A). El carcinoma muy raras veces aparece en las lesiones de la boca.

Genitales. Lesiones papulosas (Sección 34) agminadas, anulares o erosivas que se presentan en el pene (sobre todo el glande), el escroto, los labios mayores, los labios menores y la vagina.

Cabello y uñas. Piel cabelluda. Liquen plano folicular, piel atrófica de la piel cabelluda con alopecia cicatrizal (Sección 33).

Uñas. Destrucción del pliegue ungueal y el lecho ungueal con formación de astillas longitudinales (Sección 32).

Erupciones parecidas al liquen plano

Las erupciones parecidas al liquen plano son muy semejantes al liquen plano característico, tanto desde el punto de vista clínico como histológico. Se presentan como una manifestación clínica de la GVHD crónica, en la dermatomiositis (DM) y como manifestaciones cutáneas del linfoma maligno pero también pueden presentarse a consecuencia del tratamiento con determinados fármacos y tras el empleo industrial de algunos compuestos (Sección 23).

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Manifestaciones clínicas confirmadas mediante histopatología.

Liquen plano papuloso. Lupus eritematoso cutáneo crónico, psoriasis, pitiriasis rosada, dermatitis eccematosa, GVHD liquenoide; lesiones individuales: carcinoma de células basales superficiales o enfermedad de Bowen (carcinoma espinocelular *in situ*).

Liquen plano hipertrófico. Psoriasis vulgar, liquen simple crónico, prurigo nodular, dermatitis por estasis o sarcoma de Kaposi.

Mucosas. Leucoplaquia, candidosis seudomembranosa (moniliasis), leucoplaquia vellosa relacionada con VIH, lupus eritematoso, traumatismo por mordeduras, placas mucosas de sífilis secundaria, pénfigo vulgar o penfigoide ampolloso (Sección 35).

Liquen plano provocado por fármacos. Véase Sección 23.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Inflamación con hiperqueratosis, incremento de la placa granulosa, acantosis irregular, degeneración por licuefacción de la capa de células basales e infiltrado mononuclear en banda que envuelve a la epidermis. Se observa apoptosis del queratinocito (coloide, cuerpos de Civatte) en la unión dermoepidérmica. La inmunofluorescencia directa revela depósitos intensos de fibrina en la unión dermoepidérmica e IgM y, con menos frecuencia, IgA, IgG y C3 en los cuerpos coloides.

Evolución

El liquen plano cutáneo por lo general persiste durante meses, pero en algunos casos, por años; el liquen plano hipertrófico en las espinillas y en el liquen plano oral a menudo durante decenios. Aumenta la frecuencia de carcinoma espinocelular de la boca en individuos con liquen plano oral (5%).

Tratamiento

Tratamiento local

Corticoesteroides. Los corticoesteroides tópicos con oclusión para las lesiones cutáneas. La triamcinolona intralesional (3 mg/ml) es útil para las lesiones cutáneas o de la mucosa oral sintomáticas y de los labios.

Soluciones de ciclosporina y tacrolimús. “Enjuague bucal” de retención para el liquen plano oral gravemente sintomático.

Tratamiento sistémico

Ciclosporina. En casos muy resistentes y generalizados, 5 mg/kg por día inducirán una remisión rápida, muy a menudo no acompañada de recidiva.

Corticoesteroides. La prednisona por vía oral es eficaz en personas con prurito sintomático, erosiones dolorosas, disfagia o deformación estética. Se prefiere un esquema breve de reducción gradual: 70 mg al principio, reducidos en dosis de 5 mg/día.

Retinoides sistémicos (acitretina). Es útil 1 mg/kg por día como medida auxiliar en los casos graves (oral, hipertrófico), pero por lo general es necesario el tratamiento tópico adicional.

Fotoquimioterapia con PUVA

En individuos con LP generalizado o casos resistentes a tratamiento tópico.

Otros tratamientos

Micofenolato de mofetilo, análogos de la heparina (enoxaparina) en dosis bajas tienen propiedades antiproliferativas e inmunomoduladoras; azatioprina.

Enfermedad de Behçet ICD-9: 179.4 ◦ ICD-10: M35.2





- Infrecuente; presentación mundial pero es muy variable la prevalencia étnica.
- Es una enfermedad vasculítica multisistémica desconcertante con afectación multiorgánica.
- Los síntomas principales son úlceras aftosas orales recidivantes, úlceras genitales, eritema nodular, tromboflebitis superficial, pústulas cutáneas, iridociclitis y uveítis posterior.
- Síntomas adicionales pueden ser artritis, epididimitis, ulceraciones ileocecales vasculares y lesiones del sistema nervioso central (CNS, *central nervous system*).
- Evolución progresiva crónica recurrente con pronóstico malo.

Epidemiología

Edad de inicio. Tercer y cuarto decenios de vida.
Incidencia. Es más alta en Turquía (80-420 pacientes en 100 000), Japón, Corea, Asia sudoriental, Medio Oriente, sur de Europa. Es infrecuente en el norte de Europa, Estados Unidos (0.12 a 0.33 en 100 000).
Género. Varones más que mujeres, pero depende de los antecedentes étnicos.

Patogénesis

Se desconoce la causa. En el Mediterráneo oriental y en Asia oriental, relación con HLA-B5 y HLA-B51; en Estados Unidos y en Europa, no hay ninguna relación constante con HLA. Las lesiones son resultado de la vasculitis leucocitoplástica (aguda) y linfocítica (tardía).

Manifestaciones clínicas

Úlceras dolorosas emergen en forma cíclica en la cavidad bucal o en las mucosas genitales o en ambas. La odinofagia bucal y las úlceras orales pueden persistir o recidivar semanas a meses antes que aparezcan otros síntomas.
Piel y mucosas. Úlceras aftosas. Úlceras en sacabocado (3 a >10 mm) con bordes arrollados y colgantes y base necrótica (fig. 14-24); reborde rojo; ocurren en racimos (2-10) en mucosa oral (100%) (fig. 14-24), vulva, pene y escroto (figs. 14-25 y 14-26); muy dolorosas.
Lesiones parecidas al eritema nodular. Nódulos inflamatorios dolorosos en los brazos y en las piernas (40%) (Sección 7).
Otras. Pústulas inflamatorias, tromboflebitis superficial, *placas inflamatorias* que semejan a las del síndrome de Sweet (Sección 7), *lesiones parecidas al pioderma gangrenoso* (Sección 7), *lesiones purpúricas palpables* de la vasculitis necrosante (véase adelante).
Manifestaciones sistémicas. Ojos. Principal causa de morbilidad. Uveítis posterior, uveítis anterior, vasculitis retiniana, vitreítis, hipopión, cataratas secundarias, glaucoma, neovascularización.



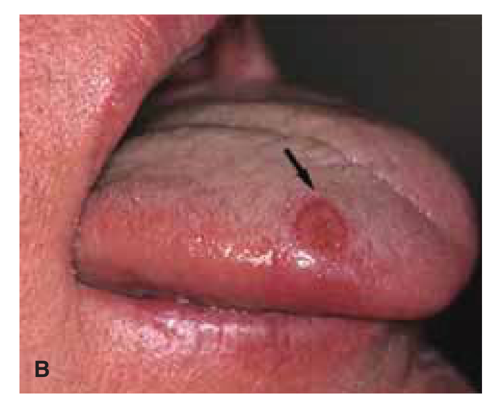


Figura 14-24. Enfermedad de Behçet. Úlceras aftosas orales. **A)** Estas son úlceras muy dolorosas, en sacabocado, con una base necrótica en la mucosa bucal y en las comisuras superior e inferior en este varón turco de 28 años de edad (*flecha*). **B)** Una úlcera en sacabocado en la lengua de otro paciente (*flecha*).



Figura 14-25. Enfermedad de Behçet: úlceras genitales. Múltiples úlceras grandes de tipo aftoso en la piel labial y perineal. Además, esta paciente de 25 años de edad de origen turco tenía úlceras aftosas en la boca y había presentado antes un episodio de uveítis.

Musculoesqueléticas. Oligoartritis no erosiva asimétrica.
Neurológicas. De inicio tardío, ocurre en una cuarta parte de los pacientes. Meningoencefalitis, hipertensión intracraneal benigna, parálisis de pares craneales, lesiones del tronco encefálico, lesiones piramidales/extrapiramidales, psicosis.
Vasculares. Aneurismas, obstrucciones arteriales, trombosis venosa, varices, hemoptisis. Vasculitis coronaria: miocarditis, arteritis coronaria, endocarditis, valvulopatía.
Tubo digestivo. Úlceras aftosas difusas.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Vasculitis leucocitoclástica con necrosis fibrinoide de las paredes de los vasos sanguíneos en las lesiones iniciales agudas; vasculitis linfocítica en las lesiones tardías.
Prueba de patergia. Prueba de patergia positiva interpretada por el médico a las 24 o 48 h, después de la punción de la piel con una aguja estéril. Origina pústula inflamatoria.
Determinación de grupo HLA. Relación importante con HLA-B5 y HLA-B51, en japoneses, coreanos y turcos y en el Medio Oriente.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

El diagnóstico se establece según los criterios internacionales revisados para la enfermedad de Behçet (fig. 14-26).
Diagnóstico diferencial. Úlceras bucales y genitales: infección viral (HSV, virus de la varicela-zoster [VZV]), enfermedad de manos, pies y boca, herpangina, chancro, histoplasmosis, carcinoma espinocelular.



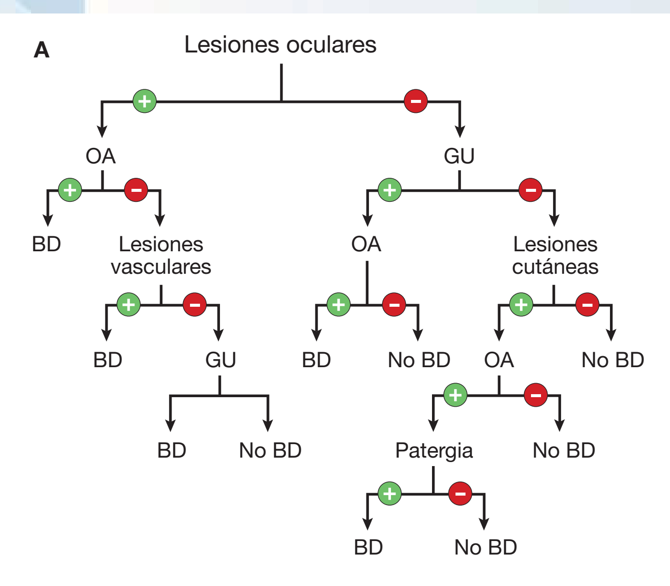
Figura 14-26. Enfermedad de Behçet. Una úlcera de gran tamaño en sacabocado en el escroto de un coreano de 40 años de edad. El paciente también tenía úlceras aftosas en la boca y pústulas en los muslos y las nalgas.

Evolución y pronóstico

La evolución en la enfermedad de Behçet es muy variable, con recidivas y remisiones; las lesiones de la boca siempre se presentan; las remisiones pueden durar semanas, meses o años. En el Mediterráneo oriental y Asia oriental, la evolución es grave, una de las principales causas de ceguera. Cuando está afectado el sistema nervioso central, la tasa de mortalidad es más alta.

Tratamiento

Úlceras aftosas. Glucocorticoides tópicos potentes. Triamcinolona intralesional, 3 a 10 mg/ml, inyectada en la base de la úlcera. Talidomida, 50 a 100 mg por vía oral por la noche. Colquicina, 0.6 mg por vía oral dos a tres veces al día. Dapsona, 50 a 100 mg/d por vía oral.
Afectación sistémica. Prednisona con o sin azatioprina, ciclofosfamida, azatioprina sola, clorambucilo o ciclosporina.



B

El diagnóstico de la enfermedad de Behçet se establece con una calificación de 3 puntos:	
1 punto	Aftosis oral
1 punto	Manifestaciones cutáneas (seudofoliculitis, aftosis cutánea)
1 punto	Lesiones vasculares (flebitis, flebitis superficial, trombosis de venas grandes, aneurisma, trombosis arterial)
1 punto	Prueba de patergia positiva
2 puntos	Aftosis genital
2 puntos	Lesiones oculares

Figura 14-27. Criterios internacionales revisados para el diagnóstico de enfermedad de Behçet (Equipo Internacional para la revisión de ICBD; coordinador, F. Davatchi) según **A)** el formato de organigrama y **B)** el formato tradicional. BD, enfermedad de Behçet; GU, úlcera genital; OA, úlcera aftosa oral. (Con modificaciones de Zouboulis CC. Adamantiades-enfermedad de Behçet, en Wolff K et al., [eds.]: *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine,* 7th ed. New York, McGraw-Hill, 2008:1620-1622.)

Dermatomiositis ICD-9: 710.3 ∘ ICD-10: M33.0 ■ ○

- La dermatomiositis (DM) es una enfermedad sistémica que corresponde a las miopatías inflamatorias idiopáticas, un grupo heterogéneo de enfermedades autoinmunitarias genéticamente determinadas que afectan a la piel o a los músculos esqueléticos.
- La dermatomiositis se caracteriza por cambios inflamatorios violáceos (heliotropo) +/– edema de los párpados y de la región periorbitaria; eritema de la cara, el cuello y la parte superior del tronco; y pápulas violáceas planas sobre los nudillos.
- Se relaciona con polimiositis, neumonitis intersticial y afectación miocárdica.
- También hay una dermatomiositis sin miopatía (DM amiopática) y polimiositis sin afectación cutánea.
- La dermatomiositis juvenil tiene una evolución diferente y se acompaña de vasculitis y calcinosis.
- La dermatomiositis de inicio en la edad adulta puede relacionarse con una neoplasia maligna interna.
- El pronóstico es desfavorable.

Epidemiología y etiología

Manifestaciones poco comunes. Incidencia de >6 casos por millón, pero ésta se basa en pacientes hospitalizados y no incluye individuos sin afectación muscular. De inicio en la juventud y en la edad adulta (>40 años).
Causas. Desconocida. En personas de más de 55 años de edad puede acompañarse de neoplasias malignas.
Cuadro clínico. Fluctúa desde la dermatomiositis que sólo produce inflamación cutánea (DM amiopática) hasta la polimiositis que sólo se acompaña de inflamación muscular. La afectación cutánea ocurre en 30 a 40% de los adultos y 95% de los niños con DM/polimiositis. Para la clasificación véase el cuadro 14-2.

Manifestaciones clínicas

Síntomas. Fotosensibilidad positiva. Las manifestaciones de la enfermedad cutánea pueden preceder a la miositis o viceversa. A menudo se detectan ambas al mismo tiempo. Debilidad muscular, dificultad para levantarse desde la posición supina, subir escaleras, elevar los brazos sobre la cabeza, girarse en la cama. Disfagia; sensación urente y prurito de la piel cabelluda.
Lesiones cutáneas. Rubefacción heliotrópica periorbitaria (púrpura rojiza), por lo general acompañada de cierto grado de edema (fig. 14-28). Puede extenderse para afectar la piel cabelluda (más alopecia no cicatrizal), toda la cara (fig. 14-29A), la parte superior del tórax y los brazos.

CUADRO 14-2 CLASIFICACIÓN COMPLETA DE LAS DERMATOPATÍAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS

Dermatomiositis (DM)
- Inicio adulto
  - DM característica: sola, con cáncer, como parte de un trastorno superpuesto del tejido conjuntivo
  - DM clínicamente amiopática; DM amiopática; DM hipomiopática
- Inicio juvenil
  - DM característica
  - DM clínicamente amiopática; DM amiopática; DM hipomiopática

Polimiositis (PM)
- PM sola
- PM como parte de un trastorno superpuesto del tejido conjuntivo
- PM asociada a cáncer de un órgano interno*

Miositis por cuerpo de inclusión

Otros subgrupos clínicos patológicos de miositis
- Miositis focal
- Miositis proliferativa
- Miositis orbitaria
- Miositis eosinofílica
- Miositis granulomatosa

*Aunque estudios europeos realizados en la población han demostrado ahora claramente que la DM característica de inicio en la edad adulta conlleva un riesgo importante de cáncer interno, si existe tal relación para la PM, es mucho más débil.



Figura 14-28. Dermatomiositis. Eritema heliotrópico (púrpura rojizo) de los párpados superiores y edema de los párpados inferiores. Esta mujer de 55 años de edad había presentado debilidad muscular intensa del cinturón del hombro y presentaba una masa en la mama que resultó ser un carcinoma.





Figura 14-29. Dermatomiositis. A) Eritema violáceo y edema de la cara, sobre todo en las regiones periorbitaria y cigomática. La paciente apenas podía levantar sus brazos y no podía subir escaleras. **B)** Eritema violáceo y pápulas de Gottron en los dorsos de las manos y los dedos de las manos, sobre todo en las articulaciones interfalángicas, donde también hay pequeñas úlceras. Eritema periungueal y telangiectasias.

Además, dermatitis papulosa con grados variables de eritema violáceo en las mismas zonas. Pápulas planas y violáceas (pápulas de Gottron) con diversos grados de atrofia en la nuca y los hombros y sobre los nudillos y las articulaciones interfalángicas (fig. 14-29B). *Nota:* en el lupus, las lesiones suelen ocurrir en la región interarticular de los dedos de las manos (fig. 14-34A). Eritema periungueal con telangiectasia, trombosis de asas capilares, infartos. Las lesiones sobre los codos y los nudillos pueden evolucionar para formar erosiones y úlceras (fig. 14-29B) que cicatrizan con una cicatriz estrellada (sobre todo en la dermatomiositis juvenil con vasculitis). Las lesiones crónicas pueden evolucionar hacia la poiquilodermia (pigmentación moteada con color rojo, blanco y marrón) (fig. 14-30). La calcificación en los tejidos subcutáneos/faciales es más frecuente en una etapa más avanzada de la evolución de la DM juvenil (fig. 14-31), sobre todo alrededor de los codos, en la región trocantérea e iliaca (calcinosis cutánea); puede evolucionar hacia la calcinosis general.

Músculo. ± Hipersensibilidad muscular, ± atrofia muscular. Debilidad progresiva de los músculos que afecta a los músculos proximales y del cinturón de la extremidad.

Afectación esporádica de músculos faciales/bulbares, faríngeos y esofágicos. Reflejos tendinosos profundos dentro de límites normales.

Otros órganos. Neumonitis intersticial, miocardiopatía, artritis, sobre todo en la dermatomiositis juvenil (20 a 65%).

Presentación concomitante con enfermedades. Los pacientes >50 años de edad con dermatomiositis tienen un riesgo más alto que el esperado de cáncer, sobre todo cáncer ovárico en las mujeres. También se presenta carcinoma de la mama, broncopulmonar y del tubo digestivo.

Exámenes de laboratorio

Química sanguínea. Incremento de la creatina fosfocinasa (65%), aldolasa (40%), lactato deshidrogenasa, transaminasa glutámico oxaloacética.

Autoanticuerpos. Autoanticuerpos a 155 kDa o Se en 80% a 140 kDa en 58% y a Jo-1 en 20% y anticuerpos antinucleares (ANA) (baja especificidad) en 40%.

Orina. Incremento de la excreción de creatinina en 24 h (>200 mg/24 h).

Electromiografía. Aumento de la irritabilidad en la inserción de electrodos, fibrilaciones espontáneas, descargas seudomiotónicas y ondas agudas positivas.

MRI. La resonancia magnética de músculos revela lesiones focales.

ECG. Signos de miocarditis; irritabilidad auricular y ventricular; bloqueo auriculoventricular.



Figura 14-30. Dermatomiositis, de inicio juvenil, poiquilodermia. Hay una pigmentación pardusca reticular moteada y telangiectasias más cicatrices blancas pequeñas. Obsérvense las estrías en las zonas trocantéreas a consecuencia del tratamiento con glucocorticoides sistémicos.



Figura 14-31. Dermatomiositis. Calcinosis sobre la cresta iliaca. Hay nódulos duros como piedra, dos de los cuales se han ulcerado y revelan en la base una masa de color blanco de tiza. Al apretarlos, exudan una pasta blanca.

Radiografías. Tórax: ± fibrosis intersticial. *Esófago:* disminución del peristaltismo.

Dermopatología. Piel. Aplanamiento de la epidermis, degeneración hidrópica de la capa de células basales, edema de la dermis superior, infiltrado inflamatorio disperso, depósitos fibrinoides PAS-positivos en la unión dermoepidérmica, acumulación de mucopolisacáridos ácidos en la dermis (todos estos son compatibles con dermatomiositis pero no son diagnósticos).

Músculo. Biopsia del cinturón del hombro/pélvico; uno que está débil o hipersensible. Histología: necrosis segmentaria con fibras musculares que pierden las estrías transversales; miositis. Se observa vasculitis en la dermatomiositis juvenil.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Signos cutáneos más debilidad muscular proximal con dos de tres criterios de laboratorio, es decir, incremento de las concentraciones séricas de "enzimas musculares", cambios electromiográficos característicos, biopsia muscular diagnóstica. El diagnóstico diferencial se realiza con lupus eritematoso, enfermedades del tejido conjuntivo mixto, miopatía por corticoesteroide, triquinosis y toxoplasmosis.

Evolución y pronóstico

El pronóstico es reservado, pero con el tratamiento, es relativamente satisfactorio excepto en pacientes con alguna neoplasia maligna y en los que tienen afectación pulmonar. Con el tratamiento inmunodepresor activo, la tasa de supervivencia a ocho años es 70 a 80%. Se observa un mejor pronóstico en individuos que reciben tratamiento multiorgánico en una etapa incial. Las causas más frecuentes de muerte son cáncer, infecciones, enfermedades cardiacas y pulmonares. El tratamiento satisfactorio de una neoplasia concomitante suele acompañarse de mejoría o resolución de la dermatomiositis.

Tratamiento

Prednisona. 0.5 a 1 mg/kg al día. Se reduce gradualmente cuando las concentraciones de "enzima muscular" se acercan a la normalidad. Es mejor si se combina con azatioprina, 2 a 3 mg/kg. *Nota:* puede ocurrir miopatía por esteroides después de cuatro a seis semanas de tratamiento.

Alternativas. Metotrexato, ciclofosfamida, ciclosporina, factor de necrosis antitumoral (TNF, *tumor necrosis factor*) α. El tratamiento con carga de inmunoglobulina IV en dosis alta (2 g/kg administrados en el curso de dos días) a intervalos mensuales evita dosis de glucocorticoide para lograr o mantener las remisiones.

Lupus eritematoso (LE)
ICD-9: 695.4 ◦ ICD-10: L93



- El lupus eritematoso es la designación de una gama de tipos de enfermedad que están vinculadas por manifestaciones clínicas distintivas y patrones definidos de autoinmunidad celular y humoral.
- El lupus eritematoso ocurre con más frecuencia en mujeres (proporción varones a mujeres: 1:9).
- El lupus eritematoso fluctúa desde manifestaciones potencialmente letales de LE sistémico (SLE) agudo hasta la afectación cutánea limitada y exclusiva en el lupus eritematoso cutáneo crónico (CCLE) (fig. 14-32). Más de 85% de los pacientes con LE tienen lesiones cutáneas, las cuales pueden clasificarse como específicas e inespecíficas de LE.
- En el cuadro 14-3 se muestra una versión abreviada de la clasificación de Gilliam de las lesiones cutáneas específicas del lupus eritematoso.
- El lupus eritematoso cutáneo agudo (ACLE) prácticamente siempre se asocia al SLE, lupus eritematoso cutáneo subagudo (SCLE) en casi 50%; CCLE muy a menudo sólo produce manifestaciones cutáneas. Sin embargo, las lesiones de CCLE pueden presentarse en el SLE.
- El ACLE y el SCLE son muy fotosensibles.

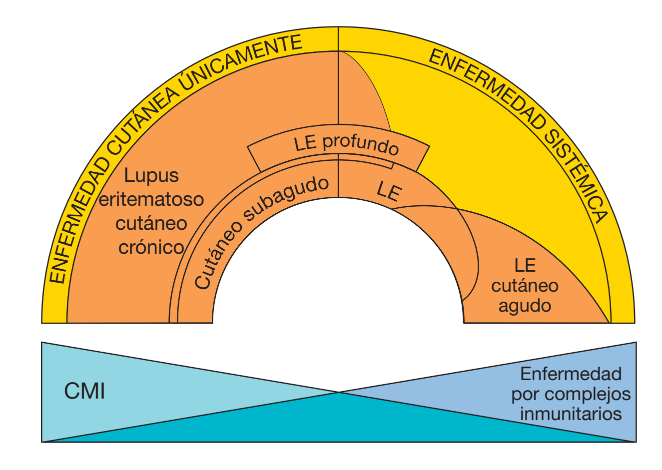


Figura 14-32. La gama del lupus eritematoso, según la consideraba el finado Dr. James N. Gilliam. El lado izquierdo comprende trastornos que definen enfermedad cutánea solamente y puede verse que el lupus cutáneo crónico se extiende hacia la sección de la enfermedad sistémica. Esto también es aplicable al lupus profundo (paniculitis lúpica) y al lupus cutáneo subagudo, en tanto que el lupus cutáneo agudo se caracteriza sólo por enfermedad sistémica. La base muestra que la enfermedad por complejos inmunitarios predomina sobre la enfermedad sistémica y la inmunidad mediada por células (CMI) es predominante en las manifestaciones de la enfermedad cutánea.

CUADRO 14-3 CLASIFICACIÓN RESUMIDA DE GILLIAM DE LAS LESIONES CUTÁNEAS DEL LUPUS ERITEMATOSO

I. Enfermedades cutáneas específicas del LE (LE* cutáneo [CLE])

A. LE cutáneo agudo [ACLE]
   1. ACLE circunscrito (exantema malar; exantema en mariposa)
   2. ACLE generalizado (exantema lúpico maculopapuloso, exantema malar, dermatitis por lupus fotosensible)

B. LE cutáneo subagudo [SCLE]
   1. SCLE anular
   2. SCLE papuloescamoso (DLE diseminado, LE diseminado subagudo, LE maculopapuloso fotosensible)

C. LE cutáneo crónico [CCLE]
   1. LE discoide característico [DLE]: a) DLE circunscrito; b) DLE generalizado
   2. DLE hipertrófico/verrugoso
   3. Lupus profundo
   4. DLE de la mucosa: a) DLE bucal; b) DLE conjuntival
   5. Lupus túmido (placa urticarial de LE)
   6. Lupus pernio
   7. DLE liquenoide (LE/liquen plano superpuesto)

II. Enfermedad cutánea inespecífica por LE

Éstas fluctúan desde la vasculitis necrosante y urticarial hasta la *livedo reticularis*, fenómeno de Raynaud, mucinosis dérmica y lesiones ampollosas del LE.

*Se enumeran términos alternativos o sinónimos; las abreviaturas se indican entre corchetes.

Fuente: Sontheimer RD. Lupus 1997;6(2):84-95. Reimpreso con autorización de Sage. Copyright 1997 por Stockton Press.

Lupus eritematoso sistémico
ICD-9: 710.0 ∘ ICD-10: L93

◧ ○

- Esta enfermedad autoinmunitaria multisistémica grave se basa en la inmunidad de linfocito B policlonal, que afecta al tejido conjuntivo y a los vasos sanguíneos.
- Es más frecuente en personas de ascendencia africana negra; proporción varones a mujeres 1:9.
- Las manifestaciones clínicas incluyen fiebre (90%), lesiones cutáneas (85%), artritis, CNS, renales, cardiacas y pulmonares.
- Las lesiones cutáneas corresponden a las del ACLE y el SCLE; no raras veces al CCLE.
- El SLE puede aparecer raras veces en pacientes con CCLE; por otra parte, las lesiones de CCLE son frecuentes en el SLE (fig. 14-32).

Epidemiología

Incidencia. Fluctúa desde 40 casos/100 000 europeos del norte a más de 200/100 000 en personas de raza negra.
Edad de inicio. 30 (mujeres), 40 (varones).
Género. Proporción varones:mujeres de 1:9.
Raza. Más frecuente en personas de raza negra.
Factores desencadenantes. Antecedente familiar (<5%); la luz solar (UVR) es el factor desencadenante más eficaz (ocurre en 36%). Un síndrome de SLE puede ser desencadenado por fármacos (hidralazina, algunos anticonvulsivos y procainamida), pero el exantema es una manifestación relativamente infrecuente del SLE provocado por fármacos.

Manifestaciones clínicas

Las lesiones se presentan durante semanas (agudas), meses (crónicas). Prurito, sensación de quemadura en las lesiones cutáneas. Fatiga (100%), fiebre (100%), pérdida de peso y malestar general. Artralgias o artritis, dolor abdominal y síntomas del CNS.
Lesiones cutáneas. Comprenden lesiones de ACLE (cuadro 14-3) en las fases agudas de la enfermedad y lesiones de SCLE y CCLE. Las lesiones de ACLE ocurren sólo en el SLE agudo o subagudo; las lesiones de SCLE y el CCLE se presentan en el SLE subagudo y crónico pero también pueden ocurrir en el SLE agudo. Las lesiones del ACLE suelen ser desencadenadas por la luz solar.
ACLE. Exantema en mariposa. Erupción macular en mariposa, eritematosa y confluente sobre la cara (fig. 14-33), bien definida con descamación fina; erosiones (exacerbaciones agudas) y costras.
Generalizadas. Lesiones eritematosas, circunscritas, papulosas o urticariales en la cara, en los dorsos de las manos (fig. 14-34A), brazos y la V del cuello.
Otras. *Ampollas,* a menudo hemorrágicas (exacerbaciones agudas). *Pápulas y placas descamativas* como en el SCLE (fig. 14-36) y *placas discoides* como en el CCLE (fig. 14-37), de predominio en la cara y en los brazos y la piel cabelluda. Descamación eritematosa, a veces violácea, levemente descamativa, densamente establecida y *papilas confluentes* en los dorsos del dedo de la mano, por lo general, respetando las regiones articulares (fig. 14-34A). Obsérvese la diferencia con la DM (fig. 14-29B). *Eritema palmar,* principalmente en las yemas de los dedos (fig. 14-34B), *telangiectasias del pliegue ungueal,* microtrombos, eritema, edema de la piel periungueal (Sección 34). Púrpura "palpable" (vasculitis), extremidades inferiores (fig. 14-57). *Lesiones urticariales* con púrpura (vasculitis urticarial) (fig. 14-63).
Cabello. Alopecia difusa o lesiones discoides asociadas a alopecia en parches (fig. 14-39; Sección 33).
Mucosas. Úlceras que se originan en lesiones necróticas purpúricas en el paladar (80%), mucosa bucal o encías (sección 33).
Zonas más afectadas (fig. 14-35). Zonas circunscritas o generalizadas, de preferencia en lugares expuestos a la luz solar. Cara (80%); piel cabelluda (fig. 14-39) (lesiones discoides); preesternales, hombros; dorsos de antebrazos, manos, dedos de las manos, yemas de los dedos (fig. 14-34B).
Afectación multisistémica extracutánea. Artralgias o artritis (80%), nefropatía (50%), pericarditis (20%), neumonitis (20%), aparato digestivo (debido a arteritis y peritonitis estéril), hepatomegalia (30%), miopatía (30%), esplenomegalia (20%), linfadenopatía (50%), neuropatía periférica (14%), afectación del CNS (10%), convulsiones o enfermedad cerebral orgánica (14%).

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Piel. Atrofia de la epidermis, degeneración por licuefacción de la unión dermoepidérmica, edema de la dermis, infiltrado linfocítico dérmico y degeneración fibrinoide del tejido conjuntivo y las paredes de los vasos sanguíneos.



Figura 14-33. Lupus eritematoso diseminado agudo. Eritema bien definido de color rojo brillante con edema leve y descamación mínima en una “distribución en mariposa” en la cara. Éste es el “exantema cigomático” característico. Obsérvese también que la paciente es joven.

Inmunofluorescencia de la piel. La prueba de la banda del lupus (LBT, inmunofluorescencia directa) muestra depósitos granulosos o globulares de IgG, IgM, C3 en una distribución en banda a lo largo de la unión dermoepidérmica. Positiva en la piel de las lesiones en 90% de los casos y en la piel clínicamente normal (expuesta a la luz solar, 70 a 80%; sin exposición a la luz solar, 50%).

Pruebas serológicas. Positividad para ANA (>95%); patrón periférico de fluorescencia nuclear. Anticuerpos anti-DNA bicatenario, anticuerpos anti-Sm, y anticuerpos rRNP específicos de SLE; bajas concentraciones de complemento (sobre todo con afectación renal). Autoanticuerpos anticardiolipina (anticoagulante lúpico) en un subgrupo específico (síndrome anticardiolipina); los autoanticuerpos SS-A (Ro) tienen una baja especificidad para SLE pero son específicos en el subgrupo de SCLE (véase adelante) (cuadro 14-4).

Estudios hematológicos. Anemia (normocítica, normocrómica o raras veces hemolítica Coombs-positiva,

CUADRO 14-4 AUTOANTICUERPOS PATÓGENOS EN EL LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Piel	Anti DNA bicatenario (70-80%) Nucleosoma (60-90%) Ro (30-40%)
Cerebro	Receptor de NMDA (33-50%)
Riñón	Anti DNA bicatenario (70-80%) Nucleosoma (60-90%) C1q (40-50%) Ro (30-40%) Sm (10-30%) Alfa-actinina (20-30%)
Trombosis	Fosfolípidos (20-30%)
Anomalías cardiacas fetales	Ro (30-40%) La (15-20%)
Aborto	Fosfolípidos (20-30%)





Figura 14-34. SLE agudo. A) Pápulas bien delimitadas de color rojo a violáceo y placas en los dorsos de los dedos y las manos, que respetan característicamente la piel superpuesta a las articulaciones. Éste es un signo importante para el diagnóstico diferencial al valorar la dermatomiositis, que suele afectar a la piel sobre las articulaciones (compárese con la fig. 14-29B). **B)** Eritema palmar principalmente en las yemas de los dedos. Éste es un signo patognomónico.

leucopenia [>4 000 μl]), linfopenia, trombocitopenia, aumento de la ESR.

Análisis de orina. Proteinuria persistente, cilindros.

Diagnóstico

Se establece con base en el cuadro clínico, la histopatología, LBT y pruebas serológicas tomando en cuenta los criterios revisados de la *American Rheumatism Association* (ARA) para la clasificación del SLE (cuadro 14-5).

Pronóstico

La supervivencia a cinco años es de 93%.

Tratamiento

Medidas generales. Reposo, evitar la exposición a la luz solar.

Indicaciones para prednisona (60 mg/d en dosis fraccionadas): 1) afectación del CNS, 2) afectación renal, 3) pacientes graves sin afectación del CNS, 4) crisis hemolítica y 5) trombocitopenia.

Fármacos inmunodepresores concomitantes. Azatioprina, micofenolato de mofetilo, metotrexato, ciclofosfamida, dependiendo de la afectación de órganos y la actividad de la enfermedad. En la nefropatía, se trata con una carga IV de ciclofosfamida.

CUADRO 14-5 CRITERIOS DE LA ARA REVISADOS EN 1982 PARA LA CLASIFICACIÓN DEL LUPUS ERITEMATOSO DISEMINADO*

Criterio	Definición
1. Exantema malar	Eritema fijo, plano o elevado, en las eminencias cigomáticas, que tiende a respetar los pliegues nasolabiales
2. Exantema discoide	Placas eritematosas elevadas con descamación queratósica adherente y taponamiento folicular; puede ocurrir cicatrización atrófica en las lesiones anteriores
3. Fotosensibilidad	Exantemas cutáneos como resultado de la reacción inusual a la luz solar, según los antecedentes del paciente o la observación del médico
4. Úlceras bucales	Ulceración bucal o nasofaríngea, por lo general indolora, observada por un médico
5. Artritis	Artritis no erosiva que afecta a dos o más articulaciones periféricas, caracterizada por hipersensibilidad, edema o derrame
6. Serositis	a. Pleuritis —antecedente convincente de dolor pleurítico o frote que ausculta un médico o signos de derrame pleural *o bien* b. Pericarditis —documentada mediante ECG o frote o signos de derrame pericárdico
7. Trastorno renal	a. Proteinuria persistente —0.5 g/d o 3+ si no se realiza la cuantificación *o bien* b. Cilindros celulares —pueden ser eritrocitos, hemoglobina, granulosos, tubulares o mixtos
8. Trastorno neurológico	a. Convulsiones —si no se han administrado fármacos nocivos o no se conocen trastornos metabólicos, por ejemplo, uremia, cetoacidosis o desequilibrio electrolítico *o bien* b. Psicosis —ante la falta de fármacos nocivos o trastornos metabólicos conocidos, por ejemplo, uremia, cetoacidosis o desequilibrio electrolítico
9. Trastorno hematológico	a. Anemia hemolítica —con reticulocitosis *o bien* b. Leucopenia <4 000/μl en total o en dos o más ocasiones *o bien* c. Linfopenia <1 500/μl en dos o más ocasiones *o bien* d. Trombocitopenia: 100 000/μl si no hay fármacos nocivos
10. Trastorno inmunitario	a. Anticuerpo anti-DNA a DNA nativo en concentraciones anormales *o bien* b. Anti-SM —positividad para anticuerpo a antígeno nuclear Sm *o bien* c. Manifestación positiva de anticuerpos antifosfolípido basado en 1) una concentración sérica anormal de anticuerpos anticardiolipina IgG o IgM, 2) un resultado de prueba positivo para el anticoagulante lúpico utilizando un método normal o 3) una prueba serológica positiva falsa para sífilis que es positiva durante un mínimo de seis meses y se confirma mediante la inmovilización negativa de *Treponema pallidum* o la prueba de absorción de anticuerpo treponémico fluorescente
11. Anticuerpo antinuclear	Una concentración anormal de anticuerpo antinuclear mediante inmunofluorescencia de un análisis equivalente en cualquier momento y ningún antecedente de fármacos relacionados con síndrome "de lupus provocado por fármacos"

*La clasificación propuesta se basa en 11 criterios. Con el propósito de identificar a los pacientes en estudios clínicos, se dice que una persona tiene SLE si presenta cuatro o más de los siguientes 11 criterios, en forma serial o simultánea, durante cualquier intervalo de observación. *Fuente:* Reimpreso de EM Tan et al. Arthritis Rheum. 1982;25:1271. Utilizado con autorización del American College of Rheumatology.

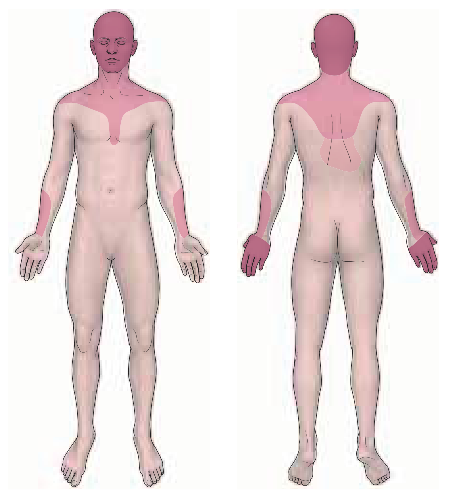


Figura 14-35. Zonas de afectación preferente del lupus eritematoso cutáneo.

Antipalúdicos. La hidroxicloroquina es útil para el tratamiento de las lesiones cutáneas en el SLE subagudo y crónico, pero no reduce la necesidad de prednisona. Se observan las precauciones para el empleo de la hidroxicloroquina. Alternativa: cloroquina o quinacrina. **Fármacos en etapa de investigación.** Compuestos anti-TNF: efalizumab, rituximab, leflunomida, anti-interferón α, belimumab.

Lupus eritematoso cutáneo subagudo (SCLE)  

ICD-9: 695.4 ∘ ICD-10: L93.1

- Aproximadamente 10% de la población con lupus eritematoso.
- Jóvenes y personas de mediana edad, es infrecuente en personad de raza negra o hispanoamericanos. Mujeres más que varones.
- *Factores desencadenantes*: exposición a la luz solar.
- Inicio bastante súbito con placas anulares o psoriasiformes que erupcionan principalmente en la parte superior del tronco, los brazos, los dorsos de las manos, por lo general tras la exposición a la luz solar; fatiga leve, malestar general; algo de artralgia y fiebre de origen desconocido.
- *Dos tipos de lesiones cutáneas:* 1) *papuloescamosas psoriasiformes,* bien definidas, con descamación delicada leve que evoluciona hacia placas confluentes de color rojo brillante que son ovaladas, arciformes o policíclicas, al igual que en la psoriasis y 2) *anulares*, lesiones anulares de color rojo brillante con regresión central y un poco de descamación (fig. 14-36). En las dos puede haber telangiectasias, pero no hay taponamiento folicular y menos induración que en el CCLE. Las lesiones se resuelven con atrofia leve (sin cicatrización) e hipopigmentación. Telangiectasia periungueal, alopecia difusa no cicatrizal.
- *Distribución:* dispersas, diseminadas en zonas expuestas a la luz solar —hombros, superficie extensora de los brazos, superficie dorsal de las manos, parte superior de la espalda, región V del cuello en la parte superior del tórax.
- Los pacientes tienen algunos criterios de SLE, tales como fotosensibilidad, artralgias, serositis, nefropatía; 50% tienen SLE; positividad para LBT en 60%. Todos tienen anti-Ro (SS-A) y la mayoría tiene autoanticuerpos anti-LA (SS-B).
- Pruebas UV: dosis de eritema mínima menor que la UVB normal (Sección 10). Las lesiones pueden presentarse en las zonas de prueba.
- Mejor pronóstico que para el SLE en general pero algunos pacientes con nefropatía tienen pronóstico reservado. Las mujeres con SCLE positivo para Ro (SS-A) pueden dar a luz lactantes con lupus neonatal y bloqueo cardiaco congénito.
- Tratamiento: corticoesteroides tópicos, pimecrolimús y tacrolimús sólo son parcialmente útiles en las lesiones cutáneas. La talidomida sistémica (100 a 300 mg/d) es muy eficaz para las lesiones de la piel pero no para la afectación sistémica. Hidroxicloroquina, 400 mg/d, clorhidrato de quinacrina (100 mg/d) en caso de afectación sistémica, prednisona ± inmunodepresores.



Figura 14-36. Lupus eritematoso cutáneo subagudo. Placas rojas, redondas, ovaladas y anulares en la frente, los carrillos, el cuello y la parte superior del tronco que muestran descamación, aunque mínima, en una mujer de 56 años de edad. El exantema se presentó después de la exposición a la luz solar. Éste es un SCLE de tipo anular.

Lupus eritematoso cutáneo crónico (CCLE)
ICD-9: 695.4 ∘ ICD-10: L93.0



- **Edad de inicio:** 20 a 45 años. Mujeres más que varones. Es posible que sea más grave en personas de raza negra.
- Este trastorno, en la mayoría de los casos, es puramente cutáneo sin afectación sistémica (fig. 14-32). Sin embargo, se presentan lesiones del CCLE en el SLE.
- Puede ser desencadenado por la luz solar pero en menor grado que el ACLE y el SCLE. Las lesiones persisten durante meses a años. Por lo general no hay síntomas. A veces son un poco pruriginosas o producen escozor. No hay síntomas generales.
- El CCLE puede manifestarse como LE discoide crónico (CDLE) o paniculitis por LE (cuadro 14-3).
- Las lesiones de CDLE comienzan como pápulas rojas brillantes que evolucionan a placas, con bordes definidos y descamación adherente (fig. 14-37). La descamación es difícil de retirar y muestra espinas en la superficie inferior (con lente de aumento) que semeja a tachuelas de alfombra. Las placas son redondas u ovaladas, anulares o poliquísticas, con bordes irregulares y se expanden en la periferia y experimentan regresión en el centro, lo que da por resultado atrofia y cicatrización (fig. 14-38). Las lesiones "quemadas" pueden ser máculas rosas o blancas y cicatrices (fig. 14-39), pero también pueden ser hiperpigmentadas, sobre todo en personas de tez morena o negra (fig. 14-40).
- El *CDLE* puede ser circunscrito o generalizado y ocurre sobe todo en la cara y la piel cabelluda; dorsos de los antebrazos, manos, dedos de las manos y los pies y, con menos frecuencia, el tronco (fig. 14-35).
- **Mucosas:** menos de 5% de los pacientes tienen afectación del labio (hiperqueratosis, cicatrización hipermelánica, eritema) y zonas eritematosas o blanquecinas atróficas con o sin ulceración en la mucosa bucal, la lengua y el paladar (Sección 33). *Aparato ungueal:* distrofia de la uña si está afectada la matriz ungueal.
- **Dermopatología:** hiperqueratosis, atrofia de la epidermis, taponamiento folicular, degeneración por licuefacción de la capa de células basales, infiltrado inflamatorio linfocítico. Intensa reacción de la zona basal subepidérmica engrosada a PAS. Positividad para LBT en 90% de las lesiones activas y negatividad en las lesiones quemadas (cicatrizadas) y en la piel normal, tanto la expuesta a la luz solar como la no expuesta. Frecuencia baja de ANA con concentraciones >1:16.
- Diagnóstico diferencial de CDLE: queratosis actínica, psoriasis, erupción polimorfa fotorreactiva, LP, tiña de la cara, lupus vulgar.
- Sólo 1 a 5% puede presentar SLE con lesiones circunscritas, la remisión completa ocurre en 50%; en las lesiones generalizadas, las remisiones son menos frecuentes (<10%). *Nota de nuevo:* las lesiones por CCLE pueden ser el signo cutáneo principal del SLE.
- Tratamiento:
  - **Corticoesteroides locales e inhibidores de calcineurina:** por lo general no son muy eficaces; glucocorticoides fluorados tópicos con precaución, ya que puede ocurrir atrofia. Acetónido de triamcinolona intralesional, 3 a 5 mg/ml para las lesiones pequeñas.
  - **Antipalúdicos:** hidroxicloroquina, ≤6.5 mg/kg por día. Si es ineficaz la hidroxicloroquina, se añade quinacrina, 100 mg tres veces al día. Hay que vigilar la presentación de efectos secundarios oculares.
  - **Retinoides:** las lesiones de CDLE hiperqueratósicas responden bien a la acitretina sistémica (0.5 mg/kg).
  - **Talidomida:** 100 a 300 mg/d son eficaces. Hay que tener en cuenta las contraindicaciones.

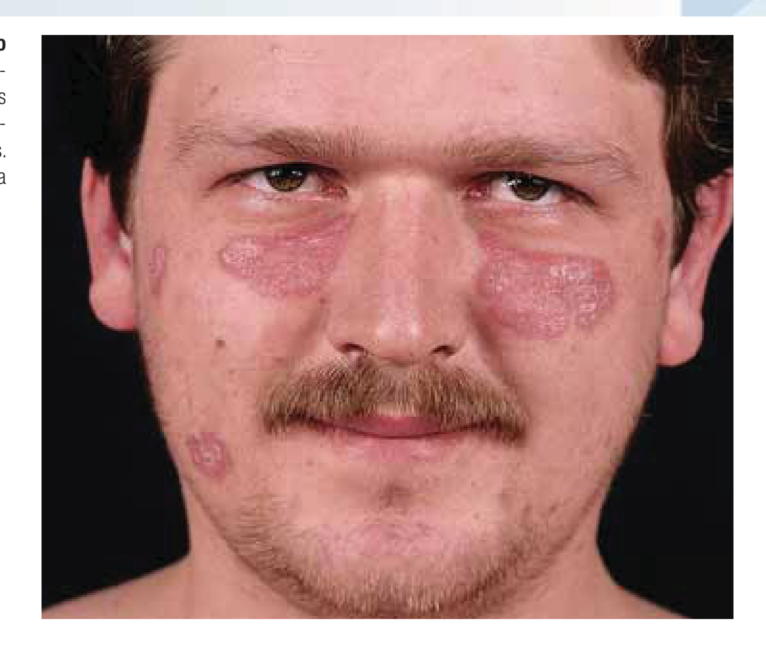


Figura 14-37. Lupus eritematoso cutáneo crónico. Placas hiperqueratósicas bien delimitadas y eritematosas con atrofia, taponamiento folicular y escamas adherentes en los dos carrillos. Ésta es la presentación característica del lupus eritematoso discoide crónico.



Figura 14-38. Lupus eritematoso cutáneo: cicatrización. Hay múltiples lesiones cicatrizadas que son blancas y deprimidas y en sus bordes tienen lesiones eritematosas activas y descamativas. Esto puede ser muy deformante.



Figura 14-39. Lupus eritematoso cutáneo crónico. La afectación de la piel cabelluda ha llevado a la alopecia completa con eritema residual, atrofia y cicatrización blanca en este varón de raza negra. La delimitación aguda de las lesiones en la periferia indica que estas lesiones originalmente eran placas de CDLE.



Figura 14-40. Lupus eritematoso cutáneo crónico: hiperpigmentación. A medida que se resuelven las lesiones inflamatorias, puede haber hiperpigmentación de la piel de las lesiones atróficas y parcialmente cicatrizadas, sobre todo en pacientes con SPT III y IV. Aunque las lesiones cutáneas eran CCLE, la paciente tenía SLE.

Paniculitis por lupus crónico ICD-9: 695.4 ∘ ICD-10: L93.270 ■ ◐

- La paniculitis por lupus crónico es una forma de CCLE en la cual hay nódulos subcutáneos firmes y circunscritos o infiltraciones en forma de placa. Puede anteceder o seguir al inicio de las lesiones del CDLE. Éstas también pueden no presentarse.
- Se presentan nódulos subcutáneos con y sin lesiones de CDLE en la piel superpuesta.
- Conduce a atrofia subcutánea y cicatrización que origina zonas hundidas (fig. 14-41).
- Cara, piel cabelluda, brazos, tronco, muslos, nalgas.
- Por lo general es una forma de lupus cutáneo, pero 35% de las pacientes tiene SLE leve (fig. 14-32).
- Diagnóstico diferencial: morfea, eritema nodular, sarcoidosis y otros tipos de paniculitis.
- Tratamiento: antipalúdicos, talidomida (tomar en cuenta las contraindicaciones), corticoesteroides sistémicos.
- *Sinónimo:* lupus eritematoso profundo.



Figura 14-41. Paniculitis lúpica. Paniculitis crónica con atrofia del tejido subcutáneo, que da por resultado grandes zonas hundidas de piel superpuesta, que representa lesiones en etapa de resolución. En los lugares donde todavía es visible el eritema, la palpación revela nódulos y placas subcutáneos firmes. Además, algunas lesiones muestran cicatrización en el centro.

Livedo reticularis ICD-9: 446.20 ◦ ICD-10: L 95.0 ■ → ◧ ● → ○

- La *livedo reticularis* (LR) es una pigmentación azulada moteada (lívida) de la piel que ocurre en un patrón en red. No es un diagnóstico en sí sino un tipo de reacción.
- La clasificación distingue entre
  - *Livedo reticularis idiopática* (ILR, *idiophatic livedo reticularis*): una pigmentación púrpura/amoratada de la piel en un patrón reticular que desaparece después del calentamiento. Es un fenómeno fisiológico. (*Sinónimo:* cutis marmorata).
  - *Livedo reticularis secundaria (sintomática)* (SLR, *secondary [symptomatic] livedo reticularis):* una pigmentación purpúrea que se presenta en un patrón similar a ráfaga de estrellas o trueno, en forma de red pero no con mallas abiertas (no anular); en su mayor parte, pero no siempre, está circunscrita a las extremidades inferiores y las nalgas (fig. 14-42). Un tipo de reacción a menudo indicativo de enfermedad sistémica grave (cuadro 14-6). (*Sinónimo:* livedo racemosa).
  - *Síndrome de Sneddon* (□ ○) es una enfermedad potencialmente letal que ocurre con más frecuencia en las mujeres que en los varones y se manifiesta en la piel como SLR (fig. 14-42) y en el CNS como ataques isquémicos transitorios y lesiones cerebrovasculares. Puede asociarse a vasculitis livedoide con ulceraciones en los tobillos y acrales (pág. 424).
- Tratamiento: no es necesario el tratamiento para la ILR; para la SLR, hay que evitar el escalofrío, pentoxifilina, ácido acetilsalicílico en dosis baja, heparina.



Figura 14-42. *Livedo reticularis* sintomática. Un patrón reticular arborizante en la parte posterior de los muslos en las nalgas definido por estrías violáceas eritematosas que se parecen a rayos. Esta piel en las zonas eritematosas normalmente es pálida. Esto ocurrió en un paciente con hipertensión lábil y ataques cerebrovasculares múltiples y por tanto se consideró patognomónico del síndrome de Sneddon.

CUADRO 14-6 TRASTORNOS RELACIONADOS CON *LIVEDO RETICULARIS* SINTOMÁTICA

Obstrucción vascular	Cambios en la viscosidad	Fármacos
Ateroémbolos	Trombocitemia	Amantadina
Arterioesclerosis	Poliglobulinemia	Quinina
Poliarteritis nodular	Crioglobulinemia	Quinidina
Poliarteritis nodular cutánea	Crioaglutinemia	
Vasculitis reumatoide	Coagulación intravascular diseminada	
Vasculitis livedoide		
Síndrome de Sneddon	Lupus eritematoso Síndrome anticardiolipina Leucemia/linfoma	

Fenómeno de Raynaud ICD-9: 443.0 ∘ ICD-10: 173.0 □ ◐

- El fenómeno de Raynaud (RP, *Raynaud phenomenon*) es la isquemia de los dedos que ocurre tras la exposición al frío o como resultado de la presión emocional. Puede ocurrir en personas que utilizan herramientas vibratorias (sierras de cadena, sierras de carne), linotipistas y pianistas.
- El fenómeno de Raynaud primario es un trastorno en el que no se descubre ninguna causa; el RP secundario designa al RP con una enfermedad subyacente.
- En el cuadro 14-7 se enumeran las diversas causas de RP secundario. *Trastornos reumáticos* (esclerodermia sistémica [85%], SLE [35%], DM [30%], síndrome de Sjögren, artritis reumatoide, poliarteritis nodular), *enfermedades con proteínas sanguíneas anormales* (crioproteínas, crioaglutininas, macroglobulinas), fármacos (β-bloqueadores, nicotina) y *enfermedades arteriales* (arterioesclerosis obliterativa y trombovasculitis obliterante) son las más frecuentes.
- ***El ataque episódico:*** hay palidez o cianosis de los dedos de las manos o los pies, que se extiende desde la punta hasta diversos niveles de los dedos. El dedo distal a la línea de isquemia está blanco o azul y frío (fig. 14-43); la piel proximal está rosada y tibia. Cuando se vuelven a entibiar los dedos, la palidez puede reemplazarse con cianosis debido al flujo sanguíneo lento; al final del ataque, el color normal o un color rojo refleja la fase hiperémica reactiva.
- ***Vasoespasmo vascular repetido o persistente:*** los pacientes con RP a menudo tienen vasoespasmo persistente más que ataques episódicos. Los cambios en la piel comprenden cambios tróficos con la aparición de piel tensa y atrófica, pterigión, hipocratismo digital y acortamiento de las falanges terminales, esclerodactilia como en la esclerodermia sistémica limitada (lSSc) (fig. 14-45). La gangrena acral es infrecuente en el RP (<1%), pero frecuente en el RP relacionado con esclerodermia, úlceras dolorosas. El secuestro de las falanges terminales o la aparición de gangrena (fig. 14-44) pueden originar autoamputación de las puntas de los dedos.
- Descartar esclerodermia y otros trastornos (cuadro 14-7).
- Tratamiento: antagonistas de los conductos del calcio, fármacos antiadrenérgicos, prostaciclina IV, bosentán (un antagonista de receptor de endotelina) e inyecciones locales de toxina botulínica (Botox).



Figura 14-43. Fenómeno de Raynaud. La mano muestra una cianosis distal; se observan muy bien los lechos ungueales; en la porción proximal la piel está blanca debido al vasoespasmo. Episodios como éste pueden ocurrir después del contacto con agua fría.



Figura 14-44. Fenómeno de Raynaud: gangrena acral. Vasoespasmo persistente de las arteriolas de tamaño mediano; a veces pueden originar gangrena de la porción terminal de los dedos según se ilustra en este paciente con esclerodermia.

CUADRO 14-7 CAUSAS O TRASTORNOS RELACIONADOS CON EL FENÓMENO DE RAYNAUD SECUNDARIO*

- Enfermedades del tejido conjuntivo
  - Esclerodermia, SLE, dermatomiositis, vasculitis
- Arteriopatía obstructiva
  - Ateroesclerosis, tromboembolia
- Fármacos y toxinas
  - Antagonistas β-adrenérgicos, ergotaminas, bleomicina
- Trastornos neurológicos
  - Síndrome del túnel del carpo
- Exposición laboral/ambiental
  - Lesión por vibración, vinilcloruro
- Trastornos por hiperviscosidad
  - Crioproteínas, crioaglutininas
- Diversos

*Para una información más detallada, véase Kippel JH. Raynaud phenomenon, en Wolff K et al. (eds.): *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine,* 7th ed. New York, McGraw-Hill, 2008:1646.

Esclerodermia ICD-9: 710.1 ∘ ICD-10: M34




- La esclerodermia es un trastorno multisistémico no tan raro que se caracteriza por cambios inflamatorios, vasculares y escleróticos de la piel y diversos órganos internos, sobre todo pulmones, corazón y tubo digestivo.
- Se reconoce la esclerodermia sistémica limitada (lSSc) (60%) y la esclerodermia sistémica difusa (dSSc).
- Las manifestaciones clínicas siempre presentes son esclerosis cutánea y fenómeno de Raynaud.
- Morbilidad considerable; alta mortalidad de la dSSc.
- *Sinónimos:* esclerosis sistémica progresiva, esclerosis sistémica, esclerodermia sistémica.

Epidemiología

Prevalencia. 20 por millón de población estadounidense.
Edad de inicio. 30 a 50 años.
Género. Proporción mujeres:varones de 4:1.

Clasificación

La esclerodermia sistémica puede dividirse en dos subgrupos: lSSc y dSSc. Los pacientes con lSSc representan 60%; suelen ser mujeres; mayores que los que presentan dSSc; y tienen un antecedente prolongado de fenómeno de Raynaud con afectación de la piel limitada a manos, pies, cara y antebrazos (acroesclerosis) y una alta frecuencia de anticuerpos anticentroméricos. La lSSc comprende el síndrome CREST, y la afectación sistémica puede no aparecer durante años; los pacientes por lo general mueren por otras causas. Las personas con dSSc tienen un inicio relativamente rápido y afectación difusa, no sólo de las manos y los pies sino también del tronco y la cara, sinovitis, tendosinovitis e inicio inmediato de afectación interna. Los anticuerpos anticentroméricos son infrecuentes, pero se presentan anticuerpos Scl-70 (antitopoisomerasa I) en 33%.

Etiología y patogénesis

No se ha esclarecido. El fenómeno primario podría ser la lesión de la célula endotelial en los vasos sanguíneos. Ocurre edema, seguido de fibrosis; el número de capilares cutáneos está reducido; los restantes se dilatan y proliferan, hasta convertirse en telangiectasias visibles.

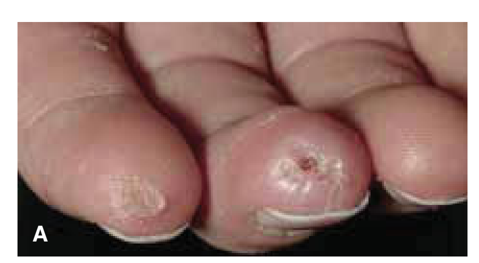
Manifestaciones clínicas

Fenómeno de Raynaud (pág. 345) con dolor en los dedos y frialdad. Dolor y rigidez de los dedos de las manos y las rodillas. Poliartritis migratoria. Pirosis, disfagia, sobre todo para los alimentos sólidos. Estreñimiento, diarrea, meteorismo abdominal, absorción deficiente, pérdida de peso. Disnea de esfuerzo, tos seca.
Piel. Manos/pies. *Etapa inicial:* fenómeno de Raynaud con cambios de color trifásicos, es decir, palidez, cianosis, rubor (fig. 14-45B, véase también fig. 14-43). Antecede a la esclerosis por meses y años. Edema no





Figura 14-45. Esclerodermia (lSSc): acroesclerosis. A) Las manos y los dedos están edematosos (no depresibles); la piel está exenta de pliegues cutáneos y restringidos. La porción distal de los dedos muestra convergencia (dedos de Madonna). **B)** Los dedos muestran eritema azulado y vasoconstricción (azul y blanca): fenómeno de Raynaud. Los dedos están edematosos, la piel está anclada. Las falanges distales (índice y dedo medio) están acortadas, lo cual se asocia a resorción ósea.



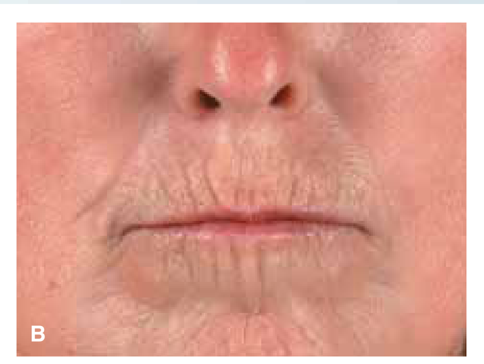


Figura 14-46. Esclerodermia (lSSc): acroesclerosis. A) Necrosis en "mordida de rata" característica y ulceraciones de las puntas de los dedos. **B)** Adelgazamiento de los labios: microstomía (que se mostraría mejor cuando el paciente trata de abrir la boca), pliegues periorales radiales. Nariz aguda en forma de pico de ave.

depresible de manos y pies. Ulceraciones dolorosas en las yemas de los dedos ("necrosis con forma de mordedura de rata") (fig. 14-46A), nudillos, se curan con cicatrices semejantes a hoyuelos. *Etapa tardía:* esclerodactilia con convergencia de los dedos (dedos de Madonna) (fig. 14-45A) con piel cérea, brillosa, endurecida, que está muy anclada y no permite la formación de pliegues o arrugas; crepitación correosa sobre las articulaciones, contracturas en flexión; telangiectasia periungueal, las uñas crecen en forma de garra sobre las falanges distales acortadas (fig. 14-45B). La resorción ósea y la ulceración originan pérdida de las falanges distales. Pérdida de las glándulas sudoríparas con anhidrosis; pérdida de pesos y pérdida completa del vello corporal en las extremidades distales.

Cara. *Etapa inicial:* edema periorbitario. *Etapa tardía:* edema y fibrosis producen pérdida de las líneas normales de la cara, en forma de máscara (los pacientes se ven más jóvenes de lo que son) (fig. 14-47), adelgazamiento de los labios, microstomía, pliegues periorales radiales (fig. 14-46B), nariz en forma de pico de ave. Telangiectasia (fig. 14-48) e hiperpigmentación difusa.

Tronco. En el dSSc, el tórax y la porción proximal de las extremidades superiores e inferiores resultan afectados en una etapa inicial. Piel tensa, rígida y de aspecto céreo que no se puede plegar. Alteración del movimiento respiratorio de la pared torácica y de la movilidad articular.

Otros cambios. Calcificación cutánea. Ocurre en las yemas de los dedos o sobre las prominencias óseas o cualquier zona esclerodermatosa; se puede ulcerar y exudar pasta blanquecina.

Cambios de color. La hiperpigmentación que puede ser generalizada y en las extremidades puede acompañarse de hipopigmentación perifolicular.

Mucosas. Esclerosis del ligamento sublingual; no es infrecuente la induración dolorosa de las encías y la lengua.

Distribución de las lesiones. *En las etapas iniciales:* en lSSc, se observa afectación temprana en dedos, manos y cara; en muchos pacientes la esclerodermia se mantiene confinada a estas regiones. *Etapa tardía:* la porción distal de las extremidades superiores e inferiores puede estar afectada y en ocasiones el tronco. La dSSc, la esclerosis de las extremidades y el tronco pueden comenzar pronto o poco después o al mismo tiempo que la afectación acral.

Variante clínica. Síndrome CREST, es decir, calcinosis cutánea + fenómeno de Raynaud + disfunción esofágica + esclerodactilia + telangiectasia. Telangiectasia macular en forma de tapete, sobre todo en la cara (fig. 14-48), porción superior del tronco y las manos; también en todo el tubo digestivo. Calcinosis sobre prominencias óseas, yemas de los dedos, codos y regiones trocantéreas (similar a la DM, fig. 14-31).

Exploración general

Esófago. Disfagia, disminución del peristaltismo y esofagitis por reflujo.

Tubo digestivo. La afectación del intestino delgado puede producir estreñimiento, diarrea, meteorismo y absorción deficiente.

Pulmones. Fibrosis pulmonar y alveolitis. Reducción de la función pulmonar a consecuencia de la restricción del movimiento de la pared torácica.

Corazón. Anomalías de la conducción cardiaca, insuficiencia cardiaca, pericarditis.

Riñón. Afectación renal en 45%. Uremia lentamente progresiva, hipertensión maligna.

Sistema musculoesquelético. Síndrome del túnel del carpo. Debilidad muscular.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. *Etapa inicial:* infiltrado celular leve alrededor de los vasos sanguíneos dérmicos, espirales ecrinas y en la interfaz subcutánea dérmica. *Etapa tardía:* ensanchamiento y homogeneización de los haces



Figura 14-47. Esclerodermia (dSSc). Fascies de máscara con piel brillosa y estirada y pérdida de las líneas faciales normales que dan un aspecto más joven que el real, el cabello está teñido. Adelgazamiento de los labios y esclerosis perioral que dan por resultado una boca pequeña. También están presentes esclerosis (zonas blanquecinas refulgentes) y telangiectasias múltiples (no visibles con este aumento).

de colágeno, obliteración y disminución de los espacios interfasciculares, engrosamiento de la dermis con reemplazo del tejido adiposo subcutáneo superior o total por colágeno hialinizado. Escasez de vasos sanguíneos, engrosamiento y hialinización de las paredes vasculares.

Autoanticuerpos. Los pacientes con dSSc tienen ANA circulantes. Los autoanticuerpos reaccionan con proteínas centroméricas o topoisomerasa de DNA I; menos pacientes tienen anticuerpos antinucleares. Los anticuerpos anticentroméricos se presentan en 21% de los pacientes con dSSc y 71% de los pacientes con CREST, los anticuerpos contra DNA topoisomerasa I (Scl-70) en 33% de los pacientes dSSc y en 18% de aquellos con síndrome CREST.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

El cuadro clínico se confirma mediante el estudio dermopatológico.

Diagnóstico diferencial. *Esclerosis difusa:* enfermedades del tejido conjuntivo mixto, fascitis eosinofílica, escleromixedema, morfea, porfiria cutánea tardía, GVHD crónica, liquen escleroso y atrófico, exposición al poli-



Figura 14-48. Esclerodermia: síndrome CREST. Múltiples telangiectasias maculares de forma de tapete en la frente. Las características completas comprenden calcinosis cutánea, fenómeno de Raynaud, dismotilidad esofágica, esclerosis y telangiectasia.

vinil cloruro, reacciones adversas a fármacos (pentazocina, bleomicina). Gadolinio y fibrosis sistémica nefrógena (Sección 18).

Evolución y pronóstico

La evolución de la dSSc se caracteriza por la evolución lenta e inexorable de la esclerosis de la piel o de las vísceras; la tasa de supervivencia a 10 años es >50%. La nefropatía es la principal causa de muerte, seguida de la afectación cardiaca y pulmonar. Ocurren remisiones espontáneas. La lSSc, incluido el síndrome CREST, avanza con más lentitud y tiene un pronóstico más favorable; algunos casos no presentan afectación visceral.

Tratamiento

Los corticoesteroides sistémicos pueden ser útiles durante periodos limitados en las primeras etapas de la enfermedad. No se ha demostrado que todos los demás tratamientos sistémicos (EDTA, ácido aminocaproico, D-penicilamina, *para*aminobenzoato, colquicina) tengan una utilidad duradera. Se ha demostrado que los fármacos inmunodepresores (ciclosporina, metotrexato, ciclofosfamida, micofenolato de mofetilo) mejoran la calificación de la piel pero sólo tienen un provecho limitado para la afectación sistémica. Fotoféresis: mejoría en un tercio de los pacientes. Inmunoablación/trasplante de células precursoras y tolerización oral al colágeno de tipo 1; se están realizando estudios.

Trastornos esclerodérmicos



- Un trastorno similar a la dSSc ocurre en personas expuestas al polivinil cloruro.
- La bleomicina también produce fibrosis pulmonar y fenómeno de Raynaud pero no esclerosis de la piel.
- Los cambios cutáneos son difíciles de distinguir de la esclerosis de la piel parecida a la dSSc, acompañada de mialgias, neumonitis, miocarditis, neuropatía y encefalopatía; están relacionadas con la ingestión de determinados lotes de L-triptófano (*síndrome de eosinofilia y mialgia*).
- El *síndrome del aceite tóxico* que ocurrió en una epidemia en España en 1981 afectó a 25 000 personas y se debió al consumo de aceite de colza desnaturalizado. Después de una fase aguda, caracterizada por exantema, fiebre, neumonitis y mialgias, el síndrome avanzó a un trastorno con anomalías neuromusculares y lesiones cutáneas esclerodérmicas.
- El escleromixedema y la esclerodermia de Buschke (pág. 381) son entidades muy infrecuentes y diferentes que tienen un pronóstico reservado.
- La esclerosis similar a la lSSc también ocurre en la porfiria cutánea tardía (Sección 10) y GVHD (Sección 22).

Morfea ICD-9: 701.0 ◦ ICD-10: L94.0



- Una esclerosis cutánea circunscrita y localizada se caracteriza por piel violácea inicial, más tarde de color marfil y endurecida.
- Puede ser solitaria, lineal, generalizada y, raras veces, se acompaña de atrofia de las estructuras subyacentes.
- No tiene relación con la esclerodermia sistémica.
- *Sinónimos:* esclerodermia localizada, esclerodermia circunscrita.

Epidemiología y etiología

Incidencia. Infrecuente entre los 20 y los 50 años de edad; en la morfea lineal, antes. La morfea panesclerótica, un trastorno discapacitante, por lo general comienza antes de los 14 años de edad.
Género. Las mujeres son afectadas unas tres veces con más frecuencia que los varones, incluidos los niños. La esclerodermia lineal es la misma en varones y mujeres.
Causas. Se desconoce. Por lo menos algunos pacientes (predominantemente en Europa) con morfea característica tienen esclerosis debida a infección por *Borrelia burgdorferi.* Se ha observado morfea después de la radiación con rayos X por cáncer de mama. *La morfea no está relacionada con la esclerodermia sistémica.*

Clasificación de diversos tipos de morfea

- *Circunscrita:* placas o bandas.
- *Macular:* parches pequeños confluentes.
- *Esclerodermia lineal:* extremidad superior o inferior.
- *Frontoparietal (en herida de sable).*
- *Morfea generalizada.*
- *Panesclerótica:* afectación de dermis, tejido adiposo, fascia, músculo y hueso.

Manifestaciones clínicas

Síntomas. Por lo general ninguno. No hay antecedente de fenómeno de Raynaud. La morfea lineal y panesclerótica puede originar asimetría importante de la cara o de las extremidades, contracturas por flexión y discapacidad. Puede causar deformación grave.
Manifestaciones cutáneas. *Placas* —circunscritas, induradas, duras, pero zonas mal definidas de la piel; de 2 a 15 cm de diámetro, redondas u ovaladas. A menudo se palpan mejor que lo que se observan. Al principio de color púrpura o malva. Con el tiempo, la superficie se vuelve lisa y vellosa después de meses a años, marfil con borde de color lila “anillo lila” (fig. 14-49). Puede tener hiperpigmentación e hipopigmentación en las zonas escleróticas afectadas (fig. 14-50). Raras veces las lesiones se vuelven atróficas e hiperpigmentadas sin pasar por una etapa esclerótica (atrofodermia de Pasini y Pierini) (fig. 14-53B).

Distribución

*Circunscrita***.** Tronco (fig. 14-49), extremidades, cara, genitales; con menos frecuencia, axilas, perineo, areolas.
Generalizada. Inicialmente en el tronco (superior, mamas, abdomen) (fig. 14-50), muslos.



Figura 14-49. Morfea. Ésta es una placa brillante indurada, de color marfil con un borde de color lila mal definido (*flechas*). Casi todas las lesiones se palpan mejor que lo que se observan ya que están induradas.



Figura 14-50. Morfea. Lesiones irregulares, parduscas e induradas con lesiones maculares focales de color marfil en la parte izquierda de la cadera. También se encontraron lesiones similares en el tórax y en la espalda.

Lineal. Por lo general en la extremidad (fig. 14-51) o *frontoparietal* —piel cabelluda y cara (fig. 14-52); aquí puede parecerse a una cicatriz por un golpe con un sable (golpe de sable).
Macular. Placas maculosas pequeñas (<3 mm), confluentes (fig. 14-53A); clínicamente indistinguible del liquen escleroso y atrófico (pág. 355).
Atrófica. Atrofodermia de Pasini y Pierini (fig. 14-53B).
Panesclerótica. En tronco (fig. 14-54) o en las extremidades.
Boca. En la morfea lineal de la cara puede haber hemiatrofia concomitante de la lengua.
Cabello y uñas. Alopecia cicatrizal con placa en la piel cabelluda. Sobre todo con la morfea lineal de la cabeza.

Distrofia ungueal en las lesiones lineales de la extremidad o en la morfea panesclerótica.

Exploración general

La morfea alrededor de las articulaciones y la morfea lineal pueden originar contracturas en flexión. La morfea panesclerótica se acompaña de atrofia y fibrosis muscular. La afectación considerable del tronco puede originar una restricción de la respiración. En la morfea lineal de la cabeza (fig. 14-52), puede haber atrofia asociada de las estructuras oculares y atrofia ósea. *Nota:* la morfea puede acompañar al liquen escleroso y atrófico.



Figura 14-51. Morfea lineal. Lesión indurada de color blanco marfil que se extiende desde la porción superior del muslo hasta el dorso del pie. La induración es acentuada y en esta región supracondílea se extiende hacia la fascia (morfea panesclerótica). Si es progresiva, limitará el movimiento de la articulación.

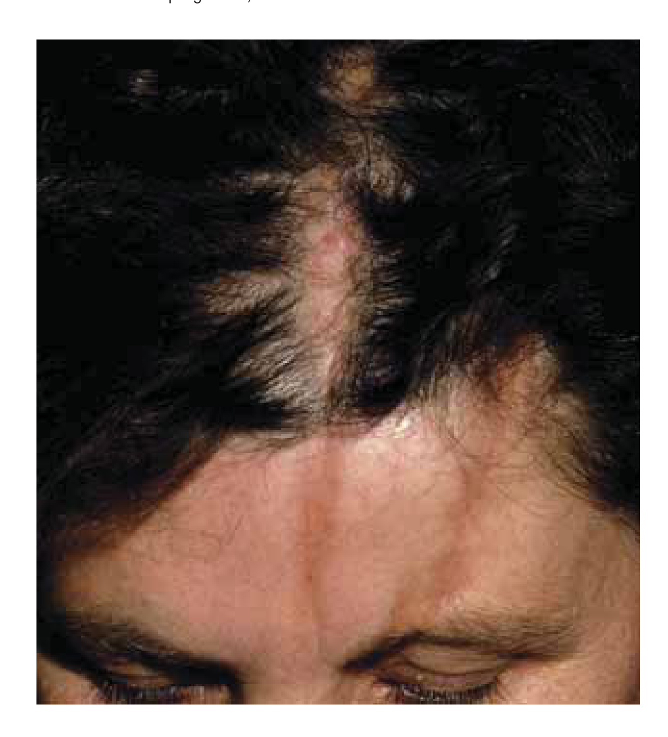


Figura 14-52. Morfea lineal, "en golpe de sable". Dos lesiones lineales, de color parcialmente blanco marfil (en la piel cabelluda) e hiperpigmentadas (en la frente) deprimidas, que se extienden desde la coronilla de la cabeza, donde han originado alopecia, sobre la frente hasta la órbita. Tienen el aspecto de cicatrices después de golpes con un sable, y de ahí la designación francesa. Estas lesiones pueden extenderse al hueso y raras veces a la duramadre.



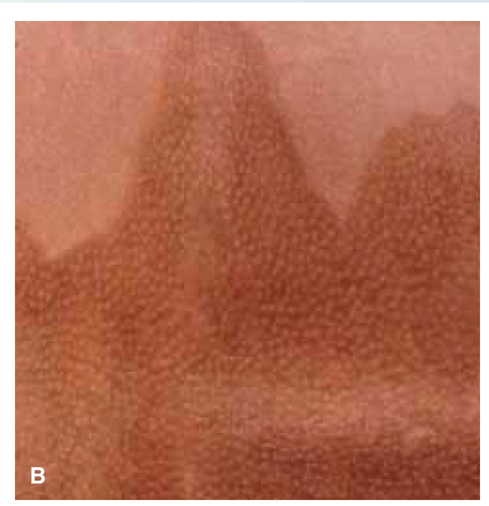


Figura 14-53. Forma macular de la morfea. A) Se observan múltiples máculas brillantes de color blanco marfil que confluyen y originan un patrón reticulado. Estas lesiones son muy superficiales y por tanto están menos induradas. Un diagnóstico diferencial importante es con el liquen escleroso y atrófico. **B)** Forma de morfea atrófica e hiperpigmentada (llamada atrofodermia de Pasini y Pierini). Hay una hiperpigmentación parda difusa bien definida con un patrón folicular menos pigmentado. Estas lesiones están atróficas y no están induradas.



Figura 14-54. Morfea panesclerótica. Este tipo afecta a todas las capas de la piel incluida la fascia e incluso el músculo. La piel es brillante, hiperpigmentada y dura como madera. Es evidente que la morfea panesclerótica conduce a una alteración funcional considerable. Si estas lesiones ocurren en la porción superior del tronco, pueden alterar la exclusión del tórax y por tanto la respiración.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

El diagnóstico es clínico y se confirma mediante biopsia. Placa esclerótica asociada a una infección por *B. burgdorferi*, acrodermatitis crónica atrófica, esclerosis sistémica progresiva, liquen escleroso y atrófico, trastornos esclerodérmicos (pág. 351).

Exámenes de laboratorio

Pruebas serológicas. Se realizaron pruebas serológicas apropiadas para descartar infección por *B. burgdorferi.*
Dermopatología. La epidermis tiene aspecto normal a atrófico con pérdida de las crestas papilares. Dermis edematosa con colágeno homogéneo y eosinofílico. Infiltrado leve, perivascular o difuso; linfocitos, células plasmáticas, macrófagos. Más tarde, dermis engrosada con algunos fibroblastos y colágeno denso; infiltrado inflamatorio en la unión dermosubcutánea; los anexos dérmicos desaparecen progresivamente. Las características histopatológicas son diferentes de las del liquen escleroso y atrófico.

Diagnóstico

Diagnóstico clínico, por lo general confirmado mediante biopsia cutánea.

Evolución

Puede ser lentamente progresiva, raras veces "se consume" y ocurren remisiones espontáneas.

Tratamiento

No se dispone de ningún tratamiento eficaz para la morfea. Algunos informan alivio de las lesiones iniciales con varios ciclos de cuatro semanas a base de prednisona (20 mg/d) interrumpidos por intervalos sin ningún tratamiento durante dos meses.

Lesiones morfeiformes que se presentan en la borreliosis de Lyme. En los pacientes con lesiones iniciales, puede abolirse la esclerosis con penicilina parenteral en dosis altas o ceftriaxona; el tratamiento se administra en varios ciclos durante un lapso de varios meses. La mejor respuesta se obtiene si se combina con glucocorticoides orales.

Fototerapia con UVA-1 (340-400 nm). Algo eficaz, pero produce hiperpigmentación.

Liquen escleroso y atrófico (LSA) ■ ◐
ICD-9: 701.0 ∘ ICD-10: L90.0

- El liquen escleroso y atrófico (LSA, *lichen sclerosus et atrophicus*) es un trastorno atrófico crónico que afecta principalmente la piel anogenital de las mujeres, pero también de los varones y de la piel general.
- Una enfermedad de adultos, pero también se presenta en niños de 1 a 13 años de edad. Las mujeres resultan afectadas con una frecuencia 10 veces mayor que los varones.
- Pápulas individuales blanquecinas, de color blanco marfil o de porcelana, bien delimitadas, pueden experimentar confluencia y formar *placas* (fig. 14-55). La superficie de las lesiones puede estar elevada o en el mismo plano que la piel normal; las lesiones más antiguas pueden estar deprimidas. Los orificios pilosebáceos o de los conductos de sudor están dilatados y llenos de tapones de queratina (hondonadas); si hay un taponamiento intenso, la piel tiene aspecto hiperqueratósico (fig. 14-55).
- Se presentan *ampollas y erosiones*; la *púrpura* suele ser un dato característico e identificador (fig. 14-55); *telangiectasias.*
- Las lesiones se presentan en la piel general o en los genitales. En la vulva, las placas hiperqueratósicas pueden volverse erosivas y maceradas; la vulva puede atrofiarse, retraerse, sobre todo el clítoris y los labios menores, y el introito vaginal reduce su tamaño (fig. 14-55C, véase también Sección 36). Fusión de labios menores y mayores.
- En varones no circuncidados, el prepucio primeramente muestra pápulas confluentes de color blanco marfil (Sección 36) pero luego se vuelve esclerótico y no se puede retraer (*fimosis*). El glande tiene aspecto blanco marfil o de porcelana, semitransparente, que se parece a una madreperla con hemorragias purpúreas mixtas.
- El LSA no genital suele ser asintomático; el de tipo genital es sintomático. En las mujeres, las lesiones vulvares pueden ser sensibles, sobre todo mientras caminan; prurito; doloroso, sobre todo si hay erosiones; disuria; dispareunia. En los varones, balanitis recidivante, fimosis adquirida.
- La histopatología es diagnóstica y consiste en un infiltrado linfocítico denso que abraza a la epidermis inicialmente hipertrófica y más tarde atrófica y luego la hunde hacia la dermis, separándola de la epidermis por una zona subepidérmica edematosa sin estructura.
- Se desconoce la causa del LSA, pero estudios realizados en Europa han documentado una interrelación entre el DNA de especies del género *Borrelia* y el LSA en casos de pacientes alemanes y japoneses; el DNA de las espiroquetas detectado en estos pacientes no se identificó en ninguna de las muestras de estadounidenses.
- La evolución del LSA aparece y desaparece. En las niñas, puede experimentar resolución espontánea; en las mujeres, origina atrofia de la vulva y en los varones fimosis. Se ha de examinar a los pacientes por si presentan carcinoma espinocelular de la vulva o el pene.
- El tratamiento es muy importante, ya que esta enfermedad puede causar una atrofia grave de los labios menores y del capuchón del clítoris. Los *preparados de corticoesteroides* tópicos potentes (propionato de clobetasol) han resultado eficaces para el LSA genital y se han de utilizar sólo durante seis a ocho semanas. Se debe vigilar a los pacientes para buscar signos de atrofia provocada por corticoesteroides. El *pimecrolimús* y el *tacrolimús* tienen casi la misma eficacia. Los *andrógenos tópicos* se utilizan ahora menos debido a que a veces producen hipertrofia del clítoris. *Tratamiento general:* hidroxicloroquina, 125 a 150 mg/d durante semanas a algunos meses (vigilancia de efectos secundarios oculares).
- En los varones, la *circuncisión* alivia los síntomas de fimosis y en algunos casos puede originar remisión.





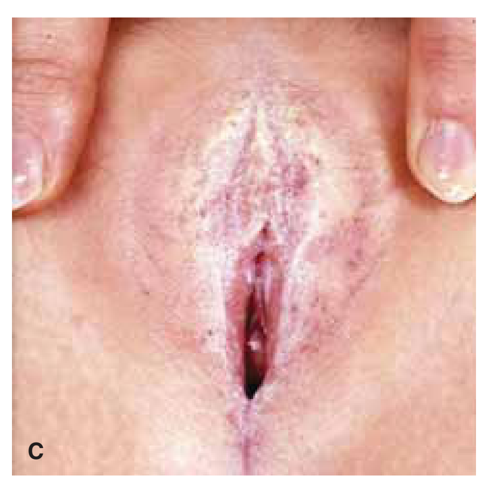


Figura 14-55. Liquen esclerótico y atrófico. A) Pápulas múltiples, de color blanco marfil, induradas y levemente hiperqueratósicas que se fusionan en una placa blanca la mayor parte de la cual, no obstante, parece rojo brillante debido a las hemorragias puntiformes. Tórax de una mujer de 42 años de edad. **B)** Liquen escleroso difuso en una mujer de 50 años de edad. Las placas blanquecinas están muy firmes y plantean la probabilidad de morfea, pero las hemorragias intralesionales son el signo característico del LSA. **C)** Liquen escleroso de la vulva de una niña de 6 años de edad. Los labios menores y los mayores se han fusionado, son blancos escleróticos y focalmente hiperqueratósicos y hay hemorragias puntiformes.

Vasculitis

Los vasos sanguíneos resultan afectados en casi todos los procesos inflamatorios del ser humano. La ***vasculitis*** denota trastornos en los que los vasos son el objetivo de la inflamación. Las vasculitis se clasifican mejor según el tamaño de los vasos afectados (fig. 14-56).

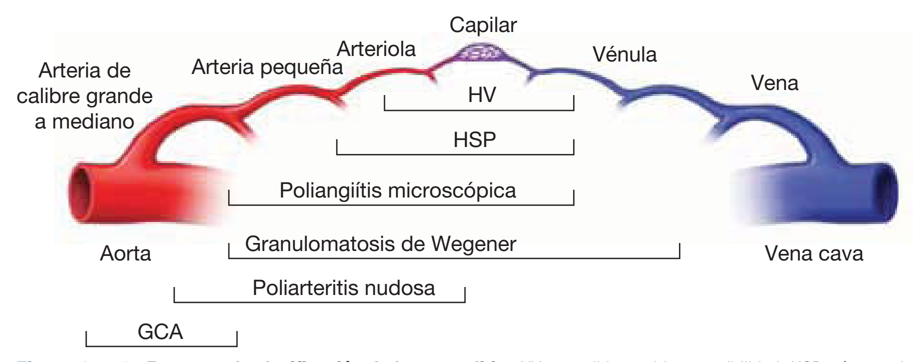


Figura 14-56. Esquema de clasificación de las vasculitis. HV, vasculitis por hipersensibilidad; HSP, púrpura de Henoch-Schönlein; GCA, arteritis de células gigantes. (Adoptada con autorización de Jennette JC et al. Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum* 37:187, 1994.)

Vasculitis por hipersensibilidad
ICD-9: 446.20 ∘ ICD-10: M31.000





- La vasculitis por hipersensibilidad (HV, *hypersensitivity vasculitis*) comprende un grupo heterogéneo de vasculitis asociadas a hipersensibilidad a antígenos de agentes infecciosos, fármacos u otras fuentes exógenas o endógenas.
- Se caracteriza patológicamente por afectación de vénulas poscapilares e inflamación y necrosis fibrinoide (vasculitis necrosante).
- Desde el punto de vista clínico, la afectación de la piel es característica y se manifiesta por "púrpura palpable".
- Ocurre afectación vascular sistémica, principalmente en riñón, músculos, articulaciones, tubo digestivo y nervios periféricos.
- La púrpura de Henoch-Schönlein es un tipo de vasculitis por hipersensibilidad asociada a depósitos de IgA en la piel.
- *Sinónimos:* vasculitis cutánea alérgica, vasculitis necrosante.

Epidemiología y etiología

Edad de inicio. Todas las edades.
Género. Frecuencia igual en varones y mujeres.
Causas. Idiopática en 50% de los casos.

Patogénesis

Un mecanismo postulado para la vasculitis necrosante es el depósito de complejos inmunitarios circulantes en las vénulas poscapilares. Las alteraciones iniciales de la permeabilidad venular, consecuencia de la liberación de aminas vasoactivas por plaquetas, basófilos o células cebadas, facilitan el depósito de complejos inmunitarios y éstos pueden activar el sistema del complemento o pueden interactuar directamente con receptores de FC en las membranas de la célula endotelial. Cuando se activa el sistema de complemento, la generación de anafilatoxinas C3a y C5a pueden producir desgranulación de las células cebadas. Asimismo, C5a puede atraer neutrófilos que liberan enzimas lisosómicas durante la fagocitosis de los complejos y después lesionar el tejido vascular.

Manifestaciones clínicas

Un nuevo fármaco que se administra durante las pocas semanas previas al inicio de la HV posiblemente sea un agente causante, como lo puede ser una infección, una enfermedad vascular o del tejido conjuntivo documentada o paraproteinemia. Inicio y evolución: agudo (días, como en la provocada por fármacos o la idiopática), subaguda (semanas, sobre todo los tipos urticariales), crónica (recidivante en el curso de años). Los síntomas son prurito, dolor urente; puede no haber síntomas o puede haber fiebre, malestar general; síntomas de neuritis periférica, dolor abdominal (isquemia intestinal), artralgias, mialgias, afectación renal (microhematuria), afectación del CNS.

Lesiones cutáneas. El dato distintivo es la *púrpura palpable.* El término designa petequias palpables que se presentan como máculas o pápulas de color rojo brillante bien delimitadas que tienen una hemorragia puntiforme central (fig. 14-57) (petequias debidas a defectos de la coagulación o trombocitopenia son estrictamente maculares y, por tanto, no palpables). Las lesiones son dispersas, delimitadas o confluentes y están ubicadas principalmente en las piernas y en los tobillos (fig. 14-57A y B), pero pueden diseminarse a las nalgas y los brazos. La estasis agrava o desencadena las lesiones. Las lesiones purpúreas no palidecen (con una laminilla). Al principio son rojas y después adoptan un color púrpura e incluso negro en el centro (fig. 14-57B). En el caso de la inflamación masiva, las pápulas purpúreas se convierten en vejigas hemorrágicas, se vuelven necróticas (fig. 14-57B) e incluso se ulceran.

Exámenes de laboratorio

Estudios hematológicos. Descartar púrpura trombocitopénica.
ESR. Elevada.
Pruebas serológicas. El complemento sérico está reducido o es normal en algunos pacientes, lo que depende de los trastornos relacionados.
Análisis de orina. Cilindros de eritrocitos, albuminuria.
Otros. Dependiendo de la enfermedad subyacente.
Dermopatología. *Vasculitis necrosante.* Depósito de material eosinofílico (fibrinoide) en las paredes de vénulas poscapilares en la dermis superior e infiltrado inflamatorio perivenular e intramural que consta predominantemente de neutrófilos. Eritrocitos extravasados y neutrófilos fragmentados ("polvo nuclear"). Necrosis franca de las paredes vasculares. Se observa depósito intramural de C3 e inmunoglobulina con las técnicas inmunofluorescentes.





Figura 14-57. Vasculitis por hipersensibilidad. A) La vasculitis cutánea se presenta clínicamente como una "púrpura palpable" en las extremidades inferiores, aunque tienen el aspecto de máculas a simple vista, las lesiones pueden palparse y esto contrasta con las petequias, por ejemplo, de la púrpura trombocitopénica. Las lesiones mostradas aquí tienen un punto central que es de color rojo más oscuro y que no palidecen con una laminilla, lo que indica hemorragia. **B)** Esta es una etapa más avanzada. Las lesiones han avanzado a ampollas hemorrágicas y algunas han presentado necrosis. Las lesiones pueden avanzar a la ulceración.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Basado en el aspecto clínico y las características histopatológicas.

Diagnóstico diferencial. Púrpura trombocitopénica, exantema como la erupción exantematosa por fármacos en el caso de trombocitopenia, coagulación intravascular diseminada (DIC, *disseminated intravascular coagulation*) con púrpura fulminante, vasculitis séptica (fiebres exantemáticas por rickettsias), émbolos sépticos (endocarditis infecciosa), bacteriemia (infección gonocócica diseminada, meningococemia [aguda/crónica]), púrpura pigmentada y otras vasculitis no infecciosas.

Evolución y pronóstico

Depende de la enfermedad subyacente. En la variante idiopática, pueden ocurrir múltiples episodios en el curso de años. Por lo general cede espontáneamente, pero puede presentarse daño irreversible de los riñones.

Tratamiento

Antibióticos. Antibióticos en los pacientes en quienes la vasculitis se presenta después de una infección bacteriana.

Prednisolona. En caso de enfermedad moderada a grave.

Inmunodepresores citotóxicos. Ciclofosfamida, azatioprina por lo general en combinación con prednisona. Ciclosporina, inmunoglobulina intravenosa en dosis altas.

Púrpura de Henoch-Schönlein ICD-9: 287.0 ∘ ICD-10: 69.0



- Este es un subtipo específico de vasculitis por hipersensibilidad que ocurre principalmente en niños, pero que también afecta a los adultos.
- Hay un antecedente de infección respiratoria del tracto superior (75%) por estreptococos del grupo A.
- El trastorno consiste en púrpura palpable (fig. 14-57) que se acompaña de angina intestinal (dolor abdominal difuso que se agrava después del sarampión), isquemia intestinal, que por lo general incluye diarrea sanguinolenta, afectación renal (hematuria y cilindros eritrocíticos) y artritis.
- En el examen histopatológico se observa vasculitis necrosante y los inmunorreaccionantes que se depositan en la piel son IgA.
- La morbilidad a largo plazo puede deberse a nefropatía progresiva (5%).

Poliarteritis nudosa ICD-9: 446.0 ∘ ICD-10: M30.800



- La poliarteritis nudosa (PAN, *polyarteritis nodosa*) es una vasculitis necrosante multisistémica que afecta a las arterias de capa muscular de tamaño pequeño y mediano, así como a las arterias renales y viscerales.
- La poliangitis microscópica (MPA, *microscopic polyangitis*) puede ser diferente a la PAN, pero esto no está comprobado y por tanto se incluye en esta descripción.
- *La poliarteritis nudosa cutánea* es una variante infrecuente en la que la vasculitis sintomática se limita a la piel y a veces a los nervios periféricos.
- Inflamación necrosante de arterias musculares de calibre pequeño y mediano; puede diseminarse hacia la periferia y afectar a las venas adyacentes. Lesiones segmentarias que tienden a afectar a las bifurcaciones. Alrededor de 30% de los casos se relacionan con antigenemia de hepatitis B y C, es decir, formación de complejos inmunitarios.
- Síntomas generales: fiebre, asma, mialgias. Síntomas cutáneos: dolor, parestesia.
- **Lesiones cutáneas:** se presentan en 15% de los casos. Nódulos subcutáneos inflamatorios de color rojo brillante a azulado (0.5 a 2 cm) que se presentan en el trayecto de las arterias afectadas. Son violáceos y se fusionan para formar placas subcutáneas dolorosas (fig. 14-58A) y se acompañan de *livedo reticularis*; la *livedo* "en explosión de estrellas" es patognomónica y denota un grupo de lesiones nodulares. Las úlceras se presentan tras la isquemia de los nódulos (fig. 14-58B). Por lo general es bilateral en ambas piernas y muslos. Otras zonas afectadas: brazos, tronco, cabeza, cuello, nalgas. La *livedo reticularis* puede extenderse al tronco. Duración: días a meses. Se resuelve con hiperpigmentación violácea o posinflamatoria residual. Las lesiones cutáneas en la poliarteritis nudosa sistémica o cutánea son idénticas.
- Exploración por aparatos y sistemas:
  - **Cardiovascular:** hipertensión, insuficiencia cardiaca congestiva, pericarditis, defectos en el sistema de conducción e infarto de miocardio.
  - **Neurológicas:** accidente cerebrovascular. Nervios periféricos: afectación motriz/sensorial mixta con un patrón de mononeuritis múltiple.
  - **Músculos:** mialgias difusas (con exclusión del cinturón del hombro y el de la cadera), extremidades inferiores.
  - **Tubo digestivo:** náusea, vómito, dolor abdominal, hemorragia e infarto.
  - **Ojos:** cambios hipertensivos, vasculitis ocular, aneurisma de la arteria retiniana, edema/atrofia de disco óptico.
  - **Riñón:** insuficiencia renal, edema.
  - **Testículos:** dolor e hipersensibilidad.
- **Dermopatología:** infiltrado de neutrófilos polimorfonucleares en todas las capas de la pared de los vasos musculares y las zonas perivasculares. Necrosis fibrinoide de la pared vascular con afectación de luz, trombosis, infarto de tejidos ligados por el vaso afectado con o sin hemorragia.
- **Biometría hemática completa:** leucocitosis por lo general a expensas de neutrófilos; raras veces, eosinofilia; anemia de la enfermedad crónica. ± ESR alta, creatina sérica, nitrógeno ureico sanguíneo.
- **Pruebas serológicas:** anticuerpo citoplásmico contra neutrófilo perinuclear (p-ANCA, *perinuclear antineutrophil cytoplasmic antibody*) en algunos casos. En 60% de pacientes con MPA, antigenemia de superficie de la hepatitis B; en 30% de los casos, hepatitis C.
- Si no se trata, tasas de morbilidad y mortalidad muy altas caracterizadas por agravamiento fulminante o por el avance inexorable que se asocia a las exacerbaciones agudas intermitentes. Muerte por insuficiencia renal, infarto o perforación intestinal, complicaciones cardiovasculares, hipertensión resistente. *PAN cutánea:* evolución benigna con recidivas crónicas.
- Tratamiento. *Tratamiento combinado:* prednisona, 1 mg/kg por día y ciclofosfamida, 2 mg/kg por día.





Figura 14-58. Poliarteritis nudosa. A) Dos nódulos dérmicos y subcutáneos que ocurren en las superficies pretibiales de la pierna. **B)** Un patrón de explosión de estrellas puede verse en las regiones supramaleolar y retromaleolar de la pierna derecha en otra paciente. Estas lesiones representan un infarto cutáneo con ulceración.

Granulomatosis de Wegener ICD-9: 446.4 ∘ ICD-10: M31.3 ■ ○

- La granulomatosis de Wegener (WG) es una vasculitis multiorgánica, definida por una tríada clínica de manifestaciones que comprenden afectación de las vías respiratorias superiores, los pulmones y los riñones.
- Tríada patológica que consta de granulomas necrosantes en las vías respiratorias superiores y los pulmones, vasculitis que afecta tanto a arterias como venas y glomerulitis.
- Las manifestaciones cutáneas son las de la vasculitis por hipersensibilidad, lesiones noduloulcerosas y ulceraciones bucales-nasales. En general, en 50% de los pacientes pero en sólo 13% durante el cuadro inicial. *Úlceras con bordes dentados erosionados* muy características; se parecen al pioderma gangrenoso (fig. 14-59). *Pápulas, vesículas, púrpura palpable* como en la vasculitis por hipersensibilidad (necrosante) (fig. 14-60), nódulos subcutáneos, placas, lesiones noduloulcerosas como en la PAN. Es más frecuente en las extremidades inferiores, también en la cara, el tronco y las extremidades superiores.
- ***Mucosas:*** ulceraciones orales (fig. 14-60). A menudo el primer síntoma. ± Ulceración de la mucosa nasal, formación de costras, coágulos sanguíneos; perforación del tabique nasal; deformidad en silla de montar. Obstrucción de la trompa de Eustaquio con otitis media serosa; ± dolor. Conducto auditivo externo: dolor, eritema, edema. Hiperplasia gingival intensa.
- ***Ojos:*** 65%. Conjuntivitis leve, epiescleritis, escleritis, esclerouveítis granulomatosa, vasculitis de vasos hiliares, lesión expansiva retroorbitaria con proptosis.
- ***Sistema nervioso:*** neuritis craneal, mononeuritis múltiple, vasculitis cerebral.
- ***Enfermedades renales:*** 85%. Signos de insuficiencia renal en la granulomatosis de Wegener avanzada.
- ***Pulmonar:*** infiltrados nodulares múltiples y bilaterales. Infiltrados similares en el seno paranasal, nasofaringe.
- Síndrome de enfermedad crónica. Fiebre. Dolor en los senos paranasales, secreción nasal purulenta o sanguinolenta. Tos, hemoptisis, disnea, molestia torácica.
- **Estudios hematológicos:** anemia leve. Leucocitosis. ± Trombocitosis.
- **Velocidad de sedimentación globular:** muy elevada.
- **Química sanguínea:** alteración de la función renal.
- **Análisis de orina:** proteinuria, hematuria, cilindros eritrocíticos.
- **Pruebas serológicas:** anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos citoplásmicos (c-ANCA, *cytoplasmic anti-neutrophil cytoplasmic antibody*) son seromarcadores de la WG. Una proteasa de 29 kDa (PR-3) es el principal antígeno para c-ANCA; las concentraciones se correlacionan con la actividad de la enfermedad. Hipergammaglobulinemia, sobre todo de clase IgA.
- **Dermopatología:** todos los tejidos afectados incluida la piel —vasculitis necrosante de arterias y venas pequeñas con formación de granulomas intravasculares o extravasculares. Riñones: glomerulonefritis focal o segmentaria.
- Si no se trata, por lo general es mortal debido a la insuficiencia renal de avance rápido. Con el tratamiento a base de ciclofosfamida más prednisona combinadas se logra la remisión a largo plazo en 90% de los casos.
- **Tratamiento de elección:** ciclofosfamida más prednisona. ***Rituximab:*** en pacientes resistentes al tratamiento. ***Trimetoprim-sulfametoxazol:*** como tratamiento complementario o para la prevención de las infecciones bacterianas de las vías respiratorias superiores que favorecen la exacerbación de la enfermedad.



Figura 14-59. Granulomatosis de Wegener. Una ulceración irregular parecida a la piodermia gangrenosa en el carrillo con bordes dentados y erosionados suele ser la primera manifestación de granulomatosis de Wegener.



Figura 14-60. Granulomatosis de Wegener. Púrpura palpable con lesiones hemorrágicas y necróticas en las piernas como en la vasculitis por hipersensibilidad.



Figura 14-61. Granulomatosis de Wegener. Una úlcera de gran tamaño en el paladar cubierta por una masa densa, necrótica y adherente; obsérvese el edema acompañante del labio superior. Ocurren lesiones similares en los senos paranasales y en el árbol traqueobronquial.

Arteritis de células gigantes ICD-9: 446.5 ∘ ICD-10: M31.610 ■ ○

- La arteritis de células gigantes es una vasculitis granulomatosa sistémica de las arterias de calibre mediano y grande más notablemente la arteria temporal y otras ramas de la arteria carótida en pacientes de edad avanzada (fig. 14-62).
- Manifestaciones cutáneas: las arterias temporales superficiales están edematosas, prominentes, tortuosas, ± engrosamientos nodulares. Hipersensibilidad. Al principio la arteria afectada pulsa; más tarde, se obstruye con pérdida de la pulsación. ± Eritema de la piel superpuesta. Gangrena, es decir, infarto de la piel de la zona irrigada por la arteria afectada en la piel cabelluda temporal/parietal con bordes irregulares definidos (fig. 14-62A); ulceración con exposición de hueso (fig. 14-62B). Cicatrices en zonas de ulceraciones anteriores. Hiperpigmentación posinflamatoria sobre la arteria afectada.
- Otros síntomas: síndrome de enfermedad crónica. Cefalea por lo general bilateral, dolor de la piel cabelluda, fatiga, anemia, ESR alta. Claudicación de la mandíbula y la lengua al hablar o masticar. Afectación ocular: alteración transitoria de la vista, neuritis óptica isquémica, neuritis retrobulbar y ceguera persistente. Vasculitis multiorgánica; claudicación de las extremidades, accidente cerebrovascular, infarto de miocardio, aneurismas o disecciones de la aorta e infarto de órganos viscerales. *Síndrome de polimialgia reumática:* rigidez, dolorimiento, dolor en los músculos del cuello, los hombros, la porción inferior de la espalda, las caderas y los muslos.
- **Biopsia de arteria temporal:** nódulo doloroso de la biopsia de la arteria afectada después de la exploración con flujo Doppler. Lesiones focales. Panarteritis con infiltrados de célula mononuclear inflamatoria en la pared vascular con formación frecuente de granulomas de células gigantes. Proliferación de la íntima con obstrucción vascular, fragmentación de la lámina elástica interna, necrosis considerable de la íntima y la media.
- Si no se trata, puede originar ceguera a consecuencia de la neuritis óptica isquémica. Respuesta excelente al tratamiento con corticoesteroides. Remisión después de varios años.
- Tratamiento:
  - **Prednisona:** tratamiento de primera elección. Al principio, 40 a 60 mg/d; se reduce gradualmente cuando ceden los síntomas; se continúa 7.5 a 10 mg/d durante uno a dos años.
  - **Metotrexato:** dosis baja (15 a 20 mg) de metotrexato, una vez a la semana, tiene un efecto de reducción de glucocorticoide considerable.





Figura 14-62. Arteritis de células gigantes. A) Este adulto de edad avanzada tenía cefaleas muy intensas y alteración progresiva de la vista. Se presentó necrosis a ambos lados de la piel cabelluda. **B)** En este paciente se ha desprendido el tejido necrótico, revelando el hueso desnudo del cráneo. Los dos pacientes sobrevivieron con dosis altas de prednisona y las úlceras cicatrizaron.

Vasculitis urticarial ICD-9: 709.1 ∘ ICD-10: M41-810 ■ ◐

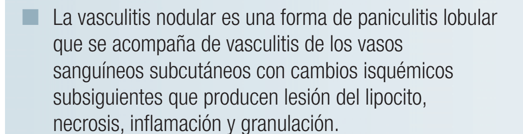
- La vasculitis urticarial es una enfermedad multiorgánica caracterizada por lesiones cutáneas que se parecen a la urticaria, excepto que los habones persisten durante más de 24 h. Similar a la urticaria (es decir, placas edematosas y habones), en ocasiones induradas, eritematosas, circunscritas (fig. 14-63); las lesiones pueden acompañarse de prurito, sensación de ardor, sensación de picazón, dolor, hipersensibilidad, en ocasiones con angioedema. La erupción ocurre en racimos transitorios, que por lo general duran >24 h y hasta tres a cuatro días. Modifican lentamente la forma, a menudo revelan púrpura al palidecer (portaobjetos de vidrio) y se resuelven con un color verde amarillento e hiperpigmentación.
- Fiebre, artralgias, incremento de la ESR. Otros síntomas: náusea y dolor abdominal. Tos, disnea, dolor torácico, hemoptisis. Seudotumor cerebral. Sensibilidad al frío. Afectación renal: glomerulonefritis difusa.
- El síndrome se suele acompañar de diversos grados de afectación extracutánea. Manifestaciones extracutáneas: articulaciones (70%), tubo digestivo (20 a 30%), CNS (>10%), sistema ocular (>10%), riñones (10 a 20%) o linfadenopatía (5%).
- Se considera que es una enfermedad por complejos inmunitarios, similar a la vasculitis por hipersensibilidad (pág. 357). Puede ser síntoma de SLE; en la enfermedad por el suero, hepatitis B; idiopática.
- Exámenes de laboratorio; vasculitis leucocitoclástica; microhematuria, proteinuria (10%); hipocomplementemia (70%).
- Muy a menudo este síndrome tiene una evolución crónica (meses a años) pero benigna. Los episodios presentan recidivas por periodos que fluctúan de meses a años. La nefropatía recidiva en periodos que fluctúan de meses a años. La nefropatía ocurre sólo en pacientes con hipocomplementemia.
- Tratamiento: antagonistas de receptores H_1 y H_2 (doxepina [10 mg dos veces al día a 25 mg tres veces al día] *más* cimetidina [300 mg tres veces al día]/ ranitidina [150 mg dos veces al día) *más* un antiinflamatorio no esteroideo (indometacina [75 a 200 mg/d]/ibuprofeno [1 600-2 400 mg/d]/naproxeno [500-1 000 mg/d]). Colquicina, 0.6 mg dos o tres veces al día o dapsona, 50 a 150 mg/d. Prednisona; azatioprina, ciclofosfamida; plasmaféresis. AntiTNF-α.



Figura 14-63. Vasculitis urticarial. Placas eritematosas y habones en las nalgas que, en parte, no palidecen con la diascopia (compresión de la piel de las lesiones con vidrio), lo que indica hemorragia. Esto contrasta con la urticaria. Asimismo, en contraste con las lesiones de urticaria, que se suelen resolver al cabo de 24 h, las de la vasculitis urticarial persisten hasta por tres días antes de resolverse con hiperpigmentación residual (depósito de hemosiderina). Las lesiones de la urticaria cambian de forma en un lapso breve, en tanto que las de la vasculitis urticarial cambian con lentitud.

Vasculitis nodular ICD-9: 017.1 ∘ ICD-10: A18.4





- La vasculitis nodular es una forma de paniculitis lobular que se acompaña de vasculitis de los vasos sanguíneos subcutáneos con cambios isquémicos subsiguientes que producen lesión del lipocito, necrosis, inflamación y granulación.
- Los sinónimos son *eritema indurado* y *enfermedad de Bazin,* pero estos términos ahora sólo se utilizan para los casos de vasculitis nodular relacionados con *Mycobacterium tuberculosis.*
- Mujeres de mediana edad a mayores.
- **Causas:** se ha implicado la lesión vascular mediada por complejos inmunitarios a consecuencia de antígenos de bacterias. Se han observado inmunoglobulinas, complemento y antígenos bacterianos mediante prueba de inmunofluorescencia y en algunos casos secuencias de DNA micobacteriano mediante la reacción en cadena de la polimerasa. Los cultivos de bacterias son invariablemente negativos.
- **Lesiones cutáneas:** al principio nódulos o placas eritematosos, hipersensibles o asintomáticos subcutáneos (fig. 14-64). En las pantorrillas, raras veces en las espinillas y en los muslos. Las lesiones adoptan un color rojo azulado, son firmes y fluctúan antes de ulcerarse. Las úlceras drenan un líquido seroso o aceitoso, son dentadas, en sacabocado y tienen bordes violáceos o parduscos (fig. 14-64). Persisten por periodos prolongados antes de cicatrizar y dejar cicatrices atróficas.
- ***Manifestaciones concomitantes:*** perniosis folicular, livedo, venas varicosas, piernas gruesas y regordetas y una piel edematosa fría.
- **Exploración general:** los pacientes suelen estar sanos.
- **Dermopatología*:*** granulomas tuberculoides, reacción de células gigantes de cuerpo extraño y necrosis de lóbulos grasos. Vasculitis de vasos de calibre mediano, predominantemente venulares pero a veces arteriales, en las zonas septales.
- **Evolución:** recidivante crónica, cicatrización.
- **Tratamiento:** tratamiento antifímico en los casos en los que se demuestra que la causa es *M. tuberculosis.* En otros casos, reposo en cama, medias compresivas, tetraciclinas y yoduro de potasio han resultado eficaces. A veces se necesitan glucocorticoides isquémicos para la remisión. En algunos casos la dapsona es eficaz.



Figura 14-64. Vasculitis nodular. Nódulos múltiples profundos de color pardo a azulado, sobre todo en las superficies posteriores de ambas piernas. Las lesiones, que son relativamente asintomáticas, pueden presentar necrosis que forma lentamente úlceras de cicatrización. También se observan venas varicosas en la pantorrilla derecha.

Dermatosis purpúricas pigmentadas (PPD)
ICD-9: 709.1 ∘ ICD-10: L81.7

- Las dermatosis purpúricas pigmentadas (PPD, *pigmented purpuric dermatoses*) se distinguen por sus características clínicas y tienen manifestaciones dermopatológicas idénticas que consisten en:
  - Enfermedad de Schamberg, también conocida como dermatosis purpúrea pigmentada progresiva o púrpura pigmentaria progresiva (fig. 14-65A).
  - Enfermedad de Majocchi, también conocida como púrpura anular telangiectoide (fig. 14-65B).
  - Enfermedad de Gougerot-Blum, también conocida como dermatitis liquenoide purpúrea pigmentada o púrpura pigmentosa crónica.
  - Liquen áureo, también conocido como liquen purpúrico.
- Desde el punto de vista clínico, cada entidad muestra hemorragias de color pimienta canela puntiformes recientes debidas a hemorragias anteriores y depósito de hemosiderina. En la histopatología se observa capilaritis. Produce hiperpigmentaciones en manchas.
- Las PPD son importantes sólo si representan un problema estético para el paciente. Tienen importancia porque a menudo se confunden como manifestaciones de vasculitis o trombocitopenia.
- **Causas.** Se desconocen. Se considera que los procesos primarios representan lesiones inmunitarias mediadas por células con daño vascular subsiguiente y extravasación de eritrocitos. Otros factores causantes: presión, traumatismo, fármacos (paracetamol, ampicilina-carbromal, diuréticos, meprobamato, antiinflamatorios no esteroideos, zomepirac sódico).
- **Inicio y duración:** insidioso, de evolución lenta excepto la variante provocada por fármacos, que puede aparecer con rapidez y tener una distribución más generalizada. Persiste durante meses a años. La mayor parte de las púrpuras provocadas por fármacos se resuelven con más rapidez después de suspender el fármaco. Por lo general son asintomáticas pero pueden ser levemente pruriginosas.
- **Tratamiento:** los preparados de glucocorticoides tópicos de baja y mediana potencia pueden inhibir a las lesiones purpúreas nuevas. La tetraciclina o la minociclina sistémica (50 mg dos veces al día) son eficaces. El PUVA es eficaz en las formas graves. *En todas las formas se necesitan medias de soporte.*

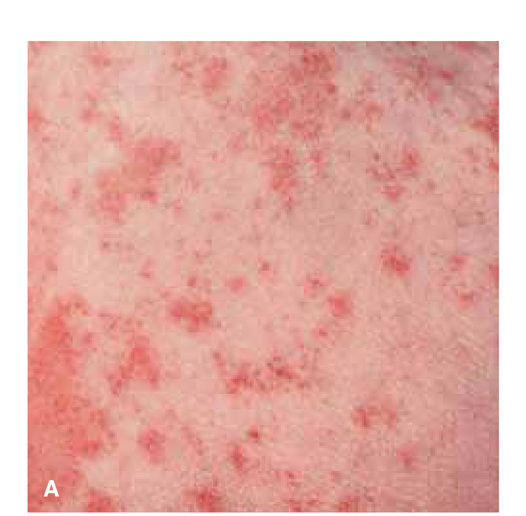




Figura 14-65. Dermatosis purpúrica pigmentada: A) enfermedad de Schamberg. Lesiones purpúreas múltiples delimitadas y confluentes no palpables y que no palidecen con la presión en la pierna. Las microhemorragias agudas se resolvieron con el depósito de hemosiderina, creando una mancha de color pimienta pardo. **B) Enfermedad de Majocchi.** Múltiples lesiones purpúreas no palpables y que no palidecen con la presión, dispuestas en configuraciones anulares. *Nota:* pigmentación parda oscura deformante de lesiones anteriores.

Enfermedad de Kawasaki ICD-9: 446.1 ○ ICD-10: M30.3 ■ (→ ◧ *) ○

- La enfermedad de Kawasaki (KD, *Kawasaki disease*) es una enfermedad febril aguda que afecta a lactantes y niños.
- Se caracteriza por eritema cutáneo y de la mucosa y edema con descamación subsiguiente y linfadenitis cervical.
- Congestión conjuntival bulbar no exudativa bilateral, inflamación bucofaríngea.
- Complicaciones: anomalías coronarias, incluidas aneurismas (30%), miocarditis, artritis, uretritis y meningitis aséptica.
- El tratamiento inmediato con inmunoglobulina intravenosa y ácido acetilsalicílico reduce los aneurismas coronarios.
- *Sinónimo:* síndrome de ganglio linfático mucocutáneo.

* La KD no es tan frecuente cuando hay epidemias.

Epidemiología y etiología

Edad de inicio. Incidencia máxima a 1 año de edad, media de 2.6 años, infrecuente después de los 8 años. La mayoría de los casos de enfermedad de Kawasaki en los adultos probablemente constituya un síndrome de choque tóxico.

Género. Predominio masculino, 1.5:1.

Raza. En Estados Unidos: japoneses > personas de raza negra > caucásicos.

Causas. Se desconocen.

Estación. Invierno y primavera.

Geografía. Notificada inicialmente en Japón, 1961; Estados Unidos, 1971. Epidemia.

Patogénesis

Vasculitis generalizada. Endarteritis de los vasos vasculares que afecta a la adventicia y la íntima de las arterias coronarias proximales con ectasia, formación de

aneurisma, obstrucción de vasos y embolización distal con infarto del miocardio subsiguiente. Otros vasos: arterias braquiocefálicas, celiacas, renales e iliofemorales. En la enfermedad de Kawasaki aumenta la actividad de linfocitos T cooperadores y monocitos, se incrementa en suero la interleucina (IL) 1, el TNF-α, la IL-6, la adrenomedulina y el factor de crecimiento endotelial vascular, los anticuerpos antiendoteliales; aumenta la activación inducible por citosina de los antígenos presentes en el endotelio vascular. La respuesta del linfocito T es estimulada por un superantígeno.

Manifestaciones clínicas/fases

Fase I: periodo febril agudo. Inicio brusco de fiebre, que dura alrededor de 12 días, seguido (por lo general al cabo de uno a tres días) por la mayor parte de las demás manifestaciones principales. Síntomas generales de diarrea, artritis, fotofobia.

Fase II: fase subaguda. Dura aproximadamente hasta el día 30 de la enfermedad; fiebre, trombocitosis, descamación, artritis, artralgia, carditis; máximo riesgo de muerte súbita.

Fase III: periodo de convalecencia. Comienza en las primeras 8 a 10 semanas después del inicio de la enfermedad cuando han desaparecido todos los signos de la misma y termina cuando se normaliza la velocidad de sedimentación globular; tasa de mortalidad muy baja durante este periodo.

Lesiones cutáneas

Fase I. Las lesiones aparecen uno a tres días después del inicio de fiebre. Duración, 12 días en promedio. Casi todas las anomalías mucocutáneas ocurren durante esta fase.

Exantema. El eritema suele notarse inicialmente en las palmas y las plantas, diseminándose para afectar el tronco y las extremidades al cabo de dos días. Primeras lesiones: máculas eritematosas; las lesiones aumentan de tamaño y se vuelven más numerosas. Tipo: lesiones urticariales (más frecuentes); patrón morbiliforme (frecuente); escarlatiniforme y parecido al EM en <5% de los casos. Máculas confluentes a eritema de tipo de placa en el perineo, que persisten después que se han resuelto otras manifestaciones. Edema de manos/pies: intensamente eritematoso a violáceo; el edema musculoso con dedos fusiformes (fig. 14-66). Palpación: las lesiones pueden ser dolorosas.



Figura 14-66. Enfermedad de Kawasaki. Labios de color rojo cereza con fisuras hemorrágicas, en un niño pequeño con fiebre elevada y prolongada. Este niño también tuvo una erupción morbiliforme generalizada, conjuntivas congestionadas y lengua "en fresa" (no se muestran). Obsérvense el eritema y el edema de las puntas de los dedos.

Mucosas. Congestión conjuntival bulbar; se nota dos días después que comienza la fiebre; duración de una a tres semanas (durante toda la evolución febril). Labios: rojos, secos, fisurados (fig. 14-66), costras hemorrágicas; duración de una a tres semanas. Bucofaringe: eritema difuso. Lengua: lengua "en fresa" (eritema y protuberancia de las papilas linguales).
Ganglios linfáticos cervicales. Linfadenopatía (fig. 14-67) dolorosa y firme, >1.5 cm.
Fase II. Descamación muy característica; sigue a la resolución del exantema (fig. 14-68). Comienza en las puntas de los dedos de las manos y los pies en la unión de las uñas y la piel; láminas descamativas de epidermis palmar/plantar se desprenden progresivamente.
Fase III. Líneas de Beau (pliegues transversos en la superficie ungueal) pueden observarse (Sección 34). Posible efluvio telógeno.
Manifestaciones generales. Irritación meníngea. Neumonía. Artritis/artralgias, rodillas, caderas, codos. Taponamiento pericárdico, arritmias, frotes, insuficiencia cardiaca congestiva, disfunción del ventrículo izquierdo.

Exámenes de laboratorio

Química sanguínea. Anomalías de las pruebas funcionales hepáticas.
Estudios hematológicos. Leucocitosis (>18 000/μl). Trombocitosis después del décimo día de la enfermedad. Incremento de la ESR en la fase II. La ESR se normaliza en la fase III.
Análisis de orina. Piuria.
Dermopatología. Arteritis que afecta a los vasos de calibre pequeño y mediano con edema de las células endoteliales en las vénulas poscapilares, dilatación de los vasos sanguíneos pequeños, infiltrado perivascular linfocítico/monocítico en arterias/arteriolas de la dermis.
Electrocardiografía. Prolongación de los intervalos PR y QT; cambios en el segmento ST y en la onda T.
Ecocardiografía y angiografía. Aneurismas coronarios en 20% de los casos.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Criterios diagnósticos. Fiebre que alcanza picos hasta >39.4°C, con duración de cinco o más días sin otra causa; se acompañan de cuatro de los cinco criterios: 1) congestión conjuntival bilateral; 2) por lo menos uno de los siguientes cambios en la mucosa: labios congestionados/fisurados, faringe congestionada, lengua "en fresa"; 3) por lo menos uno de los siguientes cambios en las extremidades: eritema de palmas/plantas, edema de manos/pies, descamación generalizada/periungueal; 4) exantema maculopapuloso escarlatiniforme difuso o profundamente eritematoso, lesiones del iris, y 5) linfadenopatía cervical (por lo menos un ganglio linfático de ≥1.5 cm de diámetro).



Figura 14-67. Enfermedad de Kawasaki. Linfadenopatía. Linfadenopatía cervical visible en este niño con enfermedad de Kawasaki. (El Dr. Tomisaku Kawasaki facilitó la fotografía. Reutilizada con autorización de *Knoop et al., The Atlas of Emergency Medicine,* 3rd edition © 2010 McGraw-Hill, Inc.)



Figura 14-68. Enfermedad de Kawasaki. Descamación periungueal. Esta manifestación suele comenzar dos a tres semanas después del inicio de la enfermedad de Kawasaki, en contraste con la descamación perineal que ocurre durante las primeras etapas de la enfermedad en los lactantes. (El Dr. Tomisaku Kawasaki facilitó la fotografía. Reutilizada con autorización de *Knoop et al., The Atlas of Emergency Medicine,* 3rd edition © 2010 McGraw-Hill, Inc.)

Diagnóstico diferencial. Erupción farmacológica adversa, artritis reumatoide juvenil, mononucleosis infecciosa, exantemas virales, leptospirosis, fiebre exantemática de las montañas Rocosas, síndrome de choque tóxico, dermatitis exfoliativa estafilocócica, EM, enfermedad por el suero, SLE, síndrome de artritis reactiva.

Evolución y pronóstico

Evolución clínica trifásica. El restablecimiento sin complicaciones ocurre en la mayoría de los pacientes. Hay complicaciones del sistema cardiovascular en 20%. Ocurren aneurismas de la arteria coronaria a las dos a ocho semanas con miocarditis, isquemia/infarto de miocardio, pericarditis, obstrucción vascular periférica, obstrucción del intestino delgado, accidente cerebrovascular. La tasa de mortalidad por casos es de 0.5 a 2.8% y se relaciona con aneurismas de la arteria coronaria.

Tratamiento

El diagnóstico se ha de establecer en las primeras etapas y se ha de prestar atención a la prevención de las complicaciones cardiovasculares.

Hospitalización. Recomendada durante la enfermedad de fase I, vigilancia de las complicaciones cardiacas y vasculares.

Tratamiento sistémico. **Inmunoglobulina intravenosa.** 2 g/kg como una sola infusión en el curso de 10 h junto con ácido acetilsalicílico (véase adelante), lo antes posible.

Ácido acetilsalicílico. 100 mg/kg al día hasta que se resuelva la fiebre o hasta el día 14 de la enfermedad, seguidos de 5 a 10 mg/kg al día hasta que se haya normalizado la ESR y la cifra de plaquetas.

Contraindicaciones para corticoesteroides. Conllevan una mayor tasa de aneurismas coronarios.

Artritis reactiva (síndrome de Reiter) ■ ◐
ICD-9: 711.0 ∘ ICD-10: M02.3

- La artritis reactiva (RA, *reactive arthritis*) se define por un episodio de artritis periférica de >1 mes de duración que ocurre junto con uretritis o cervicitis.
- Iniciada por infección, por lo general en el sistema genitourinario o en el tubo digestivo.
- *Salmonella, Campylobacter, Shigella*, *Yersinia* y *Chlamydia* desencadenan RA, pero otras infecciones también pueden iniciarla.
- A menudo se acompaña de queratodermia blenorrágica, balanitis circinada, conjuntivitis y estomatitis.
- La tríada característica consiste en artritis, uretritis y conjuntivitis.

Epidemiología y etiología

Edad de inicio. 22 años (mediana) en la que ocurre después de una infección de transmisión sexual (STI, *sexual transmission infection*).
Género. Noventa por ciento de los pacientes son varones (de tipo posvenéreo).
Raza. Es más frecuente en caucásicos del norte de Europa; infrecuente en asiáticos y negros africanos.
Diátesis genética. HLA-B27 ocurre en hasta 75% de los caucásicos con artritis reactiva pero en sólo 8% de los caucásicos sanos. Los pacientes que tienen negatividad para HLA-B27 muestran una evolución más leve, con un grado significativamente menor de sacroilitis, uveítis y carditis.
Trastornos relacionados. La frecuencia de artritis reactiva puede aumentar en individuos con infección por VIH.
Causas. Desconocidas.

Patogénesis

La artritis reactiva parece estar vinculada a *factores genéticos*, es decir, HLA-B27 y *microorganismos entéricos patógenos* como *Salmonella enteritidis, S. typhimurium, S. heidelberg; Yersinia enterocolitica, Y. pseudotuberculosis; Campylobacter fetus; Shigella flexneri;* o microorganismos genitourinarios patógenos (como *Chlamydia* o *Ureaplasma urealyticum*). Se observan dos patrones: la *forma epidémica,* que se presenta después de una STI (el tipo más frecuente en Estados Unidos y en el Reino Unido), y la *forma posdisentérica* que ocurre después de una infección del tubo digestivo (el tipo más frecuente en Europa continental y en el norte de África).

Manifestaciones clínicas

Una a cuatro semanas después de la infección: enterocolitis, uretritis no gonocócica. La uretritis o la conjuntivitis suelen aparecer primeramente, seguida de artritis.

Los síntomas consisten en malestar general, fiebre, disuria, secreción uretral. Ojos: hiperemia, levemente sensibles, artritis seronegativa.
Lesiones cutáneas. Se parecen a las de la psoriasis, sobre todo en palmas/plantas, glande.
Queratoderma blenorrágico: pápulas o máculas de color rojo pardusco, a veces cubiertas de vesículas que aumentan de tamaño; los centros de las lesiones se vuelven pustulosos o hiperqueratósicos, encostrados (fig. 14-69), principalmente en las palmas y las plantas. Placas psoriasiformes eritematosas descamativas en la piel cabelluda, los codos y las nalgas. Placas erosivas que se parecen a la psoriasis pustulosa, pueden presentarse sobre todo en la diáfisis del pene y el escroto.
Balanitis circinada (fig. 14-70): erosiones superficiales con bordes serpiginosos y micropustulosos si no se efectúa la circuncisión; placas encostradas o hiperqueratósicas si se efectúa la circuncisión, es decir, psoriasiformes.
Uñas. Pequeñas pústulas subungueales; → onicólisis e hiperqueratosis subungueal.
Mucosas. Uretra. Secreción serosa o mucopurulenta estéril. **Boca.** Lesiones erosivas en la lengua o en el paladar duro, que se parecen a la glositis migratoria.
Ojos. Conjuntivitis, leve, evanescente, bilateral; uveítis anterior.



Figura 14-69. Artritis reactiva: queratodermia blenorrágica. Pápulas, vesículas y pústulas de color rojo a pardo con erosión central y formación de costras características y descamación periférica en la porción dorsolateral y plantar del pie.



Figura 14-70. Artritis reactiva: balanitis cercenada. Erosiones húmedas bien delimitadas con un borde cercenado micropustuloso levemente elevado en el glande.

Manifestaciones sistémicas. Artritis seronegativa: oligoarticular, asimétrica; más frecuentemente en las rodillas, los tobillos, las pequeñas articulaciones de los pies; edema difuso de los dedos de las manos y de los pies, entesitis.

Exámenes de laboratorio

Estudios hematológicos. Anemia, leucocitosis, trombocitosis, incremento de la ESR.
Cultivo. Cultivo uretral negativo para gonococo, puede ser positivo para *Chlamydia* o *Ureaplasma*. Coprocultivo: puede ser positivo para *Shigella, Yersinia* y otros.

Dermopatología. Espongiosis, formación de vesículas; más tarde, hiperplasia epidérmica, psoriasiforme, pústulas espongiformes, paraqueratosis. Infiltrado neutrofílico perivascular en la dermis superficial: edema.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Descartar lesiones cutáneas con otras espondiloartropatías y artropatías reactivas: psoriasis vulgar con artritis psoriásica, infección gonocócica diseminada, SLE, espondilitis anquilosante, artritis reumatoide, gota, enfermedad de Behçet.

Evolución y pronóstico

Sólo 30% presenta una tríada completa consistente en artritis, uretritis, conjuntivitis; 40% tiene sólo una manifestación. La mayoría tiene una evolución autolimitada, con resolución en un lapso de tres a 12 meses. La artritis reactiva puede recidivar durante muchos años en 30%. Artritis deformante crónica en 10 a 20% de los casos.

Tratamiento

Infección previa. No está demostrada la utilidad de la antibioticoterapia en la modificación de la evolución de la artritis reactiva posvenérea.
Manifestaciones cutáneas. Similar al tratamiento de la psoriasis (Sección 3). Balanitis: glucocorticoides de baja potencia. Palmar/plantar: preparados de glucocorticoides potentes, que son más eficaces bajo oclusión con plástico. Enfermedad extensa o resistente al tratamiento: retinoides generales (acitretina, 0.5 a 1 mg/kg), fototerapia y PUVA. Anti-TNF.
Prevención de inflamación articular/deformidad articular. Reposo, antiinflamatorios no esteroideos. Metotrexato, acitretina. En infección por VIH/sida, tratamiento antirretroviral puede mitigar la artritis reactiva.

Sarcoidosis ICD-9: 135 ∘ ICD-10: D86



- Una enfermedad granulomatosa general de causa desconocida.
- Afecta principalmente los pulmones (linfadenopatía bilateral, infiltración pulmonar).
- Piel: pápulas, de aspecto rojo amarillo translúcido con aspecto de jalea de manzana en la diascopia; nódulos y placas azuladas.
- A menudo se localiza en cicatrices.
- En el examen histológico se observan granulomas “desnudos” no caseificantes.
- Eritema nodular es la lesión inespecífica más frecuente en la piel en las primeras etapas de la sarcoidosis; indica un pronóstico favorable.

Epidemiología

Edad de inicio. Antes de los 40 años de edad (intervalo de 12 a 70 años).
Género. La misma frecuencia en varones y mujeres.
Raza. La enfermedad ocurre en todo el mundo; frecuente en Escandinavia. Todas las razas. En Estados Unidos y Sudáfrica, es mucho más frecuente en personas de raza negra.
Otros factores. Se desconoce la causa. La enfermedad puede ocurrir en familias.

Manifestaciones clínicas

Inicio de lesiones: días (presentándose como eritema nodular agudo) o meses (que se presenta como pápulas sarcoidales asintomáticas o placas en la piel o infiltrado pulmonar descubierto en la radiografía torácica general). Síntomas generales como fiebre, fatiga, pérdida de peso y arritmias.
Lesiones cutáneas. Las lesiones inciales son pápulas de color de piel que ocurren alrededor de orificios en la cara. Placas infiltradas de color pardusco o púrpura que pueden ser anulares, policíclicas, serpiginosas y ocurren principalmente en extremidades, nalgas y tronco (fig. 14-71). Puede ocurrir despeje central con atrofia leve. Lesiones maculopapulosas o papulosas dispersas, múltiples, de 0.5 a 1 cm, de color marrón amarillento o púrpura se presentan principalmente en la cara (fig. 14-72) y en las extremidades. En ocasiones, los nódulos, firmes, de color púrpura o marrón, pueden originarse en la cara (fig. 14-72), el tronco o las extremidades, sobre todo las manos. *Lupus pernio:* infiltraciones difusas, violáceas, blandas y pastosas en la nariz, los carrillos (fig. 14-73) o los lóbulos de las orejas. Edema de dedos individuales debido a osteítis quística (fig. 14-74). La sarcoidosis tiende a infiltrar cicatrices anteriores, que luego muestran pápulas o nódulos translúcidos de color rojo púrpura o amarillento (fig. 14-75). *Nota:* al palidecer con el portaobjetos de vidrio, todas las lesiones cutáneas de la sarcoidosis revelan un color pardo amarillento semitranslúcido de "jalea de manzana". En la piel cabelluda, la sarcoidosis puede causar alopecia cicatrizal (Sección 33).



Figura 14-71. Sarcoidosis: lesiones granulomatosas. Múltiples placas cercenadas, confluentes, firmes, de color rojo pardusco, infiltradas, que muestran la tendencia a resolverse en el centro. De ahí el aspecto anular y multicéntrico. Las lesiones son positivas en la diascopia, es decir, un color rosa bronceado en "jalea de manzana" permanece en las lesiones después de la compresión con un portaobjetos de vidrio.

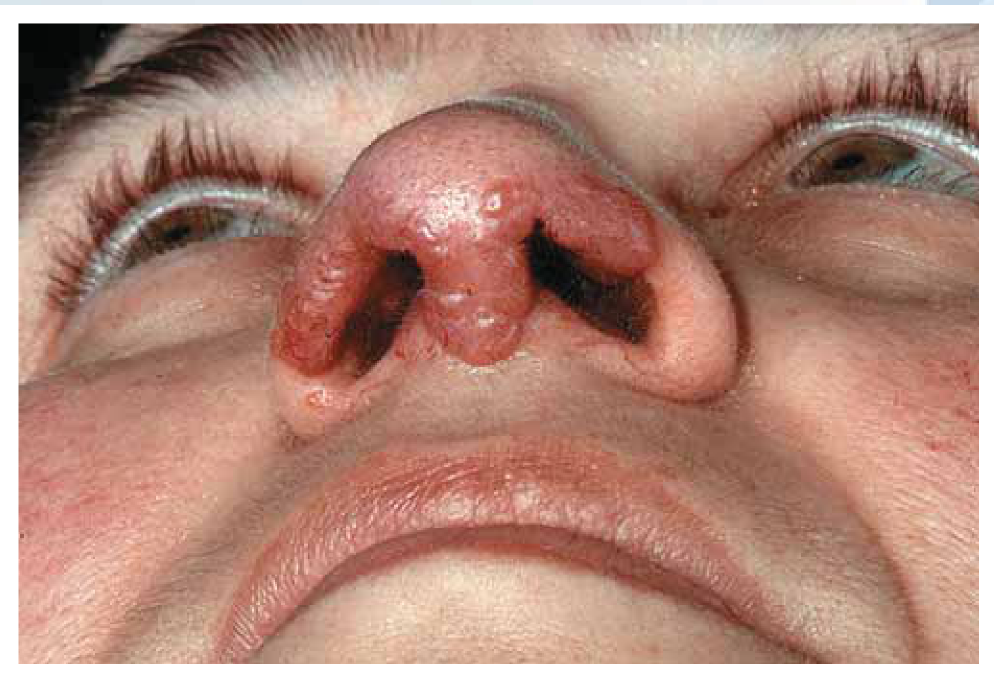


Figura 14-72. Sarcoidosis. Pápulas de color pardusco a púrpura que se fusionan para formar placas irregulares que se presentan en la nariz de esta mujer que también tuvo afectación pulmonar masiva. La palidez tras la compresión con un portaobjetos de vidrio revela el color "de jalea de manzana" en las lesiones.



Figura 14-73. Sarcoidosis. Éste es el aspecto característico del "lupus pernio" con infiltraciones violáceas, blandas, pastosas en los carrillos y en la nariz, la cual está burdamente aumentada de tamaño.

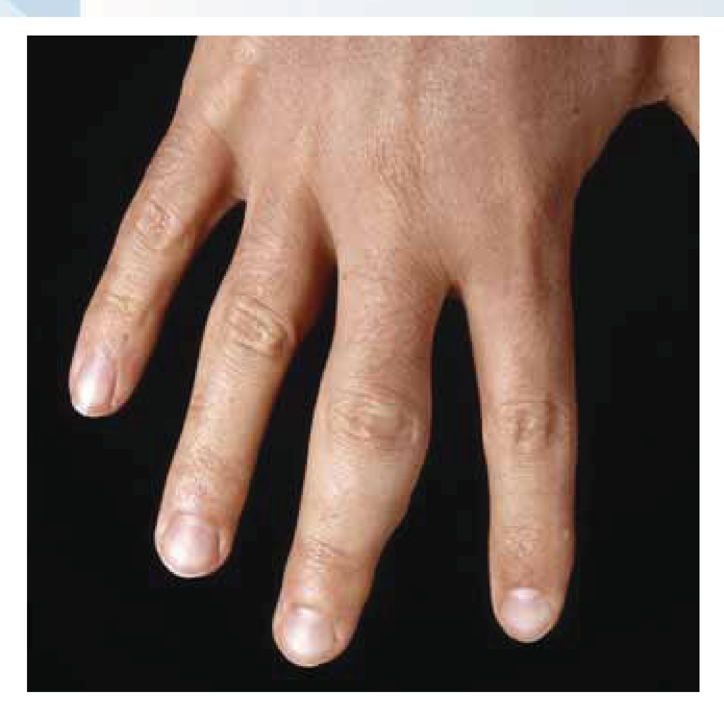


Figura 14-74. Sarcoidosis. Edema firme del tercer dedo debido a osteítis quística en un varón de 52 años de edad con afectación pulmonar.



Figura 14-75. Sarcoidosis en cicatrices. Las cicatrices anómalas son casi reemplazadas por infiltrados sarcoidales de color rojo pardusco. Años antes este varón tuvo un accidente en motocicleta y sufrió lesiones faciales al ser arrastrado por el suelo de tierra.

Exploración por sistemas. Parótidas crecidas, infiltrados pulmonares, disnea cardiaca, neuropatía, uveítis, cálculos renales. *Síndrome de Löfgren:* eritema nodular, fiebre, artralgias, adenopatía hiliar bilateral aguda. *Síndrome de Hereford (-Waldenström)*: fiebre, parotiditis, uveítis, parálisis facial.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Islas grandes de células epitelioides con algunas células gigantes y linfocitos (los llamados tubérculos desnudos). Cuerpos asteroides en histiocitos de gran tamaño; en ocasiones necrosis fibrinoide.
Pruebas cutáneas. Pruebas intracutáneas para antígenos de memoria por lo general no siempre son negativas.
Estudios por imágenes. La afectación sistémica se verifica en las imágenes mediante gammagrafía con galio y biopsia transbronquial, hepática o de ganglios linfáticos. En 90% de los pacientes: linfadenopatía hiliar, infiltrado pulmonar. Lesiones quísticas en los huesos de las falanges (osteítis quística).
Química sanguínea. Aumento de las concentraciones de la enzima convertidora de angiotensina en suero, hipergammaglobulinemia, hipercalcemia.

Diagnóstico

La biopsia de las lesiones de la piel o los ganglios linfáticos representa un mejor criterio para el diagnóstico de sarcoidosis.

Tratamiento

Sarcoidosis sistémica. Corticoesteroides sistémicos para enfermedad ocular activa, neumopatía activa, arritmias cardiacas, afectación del CNS o hipercalcemia.
Sarcoidosis cutánea. Glucocorticoides. *Locales:* triamcinolona intralesional, 3 mg/ml, eficaz en la lesiones pequeñas. *Sistémicos*: glucocorticoides para la afectación generalizada o deformante.
Hidroxicloroquina. 100 mg dos veces al día para las lesiones generalizadas o deformantes resistentes a la triamcinolona intralesional. Es eficaz sólo algunas veces.
Metotrexato. Dosis bajas para la afectación generalizada de la piel sistémica. No siempre es eficaz. Ciclofosfamida sólo para la enfermedad potencialmente letal.
Fármacos anti-TNF-α, incluida la talidomida (vigilar la presentación de tuberculosis).

Granuloma anular (GA) ICD-9: 695.89 ◦ ICD-10: L92.0 □ ● → ◐

- Una dermatosis crónica, asintomática, autolimitada y frecuente.
- Por lo general se presenta en niños y adultos jóvenes.
- Consiste en pápulas en una disposición anular, que suelen originarse en los dorsos de las manos y los pies, los codos y las rodillas.
- A veces adopta una distribución generalizada.
- A menos que sea deformante, una opción es no dar ningún tratamiento.

Epidemiología

Frecuente.
Edad de inicio. Niños y adultos jóvenes.
Género. Proporción mujeres a varones de 2:1.

Etiología y patogénesis

Se desconoce. Una inflamación necrosante mediada por factores inmunitarios la cual rodea a los vasos sanguíneos, alterando el colágeno y el tejido elástico. El granuloma anular generalizado puede asociarse a la diabetes.

Manifestaciones clínicas

Duración de meses a años. Por lo general es asintomático y sólo produce deformidad estética.

Lesiones cutáneas. Pápulas y placas dérmicas firmes, lisas, brillantes, en cuentas, placas arciformes anulares de 1 a 5 cm con depresión central (fig. 14-76), de color piel, violáceas, eritematosas. *Granuloma anular subcutáneo* (infrecuente): indoloro, del color de la piel, nódulos dérmicos o subcutáneos profundos, solitarios o múltiples, por lo general en los dedos de las manos y los pies.
Distribución. Lesión aislada, sobre todo en el dorso de la mano, el dedo o el brazo (fig. 14-76A), lesiones múltiples en las extremidades y el tronco (fig. 14-76B) o generalizadas (papulosas, pacientes de edad avanzada) (fig. 14-76C). Lesiones subcutáneas ubicadas cerca de articulaciones, palmas y plantas, y nalgas.

Variantes

- Las lesiones *perforantes* son muy infrecuentes y principalmente en las manos, umbilicación central







Figura 14-76. Granuloma anular. A) Pápulas perladas confluentes que forman un anillo bien delimitado con regresión central. **B)** Múltiples granulomas que forman placas anulares y semicirculares con regresión central en el brazo de un varón de 45 años de edad de origen africano. **C)** Granuloma anular diseminado en un caucásico. Múltiples pápulas de color blanco perlado bien definidas, algunas de las cuales muestran una depresión central.

seguida de costras y ulceración; este tipo se relacionó con diabetes en una serie.
- Raras veces afecta a la fascia y a los tendones; produce esclerosis.
- GA generalizado: en esta forma, debe realizarse una búsqueda de diabetes mellitus.

Diagnóstico diferencial

El granuloma anular es importante debido a su similitud con trastornos más graves.

Lesiones papulosas y placas. Necrobiosis lipoídica, sarcoide papuloso, LP, infiltrado linfocítico de Jessner.

Nódulos subcutáneos. Nódulos reumatoideos: pueden confundirse debido a las características patológicas similares del granuloma anular y el nódulo reumático o los nódulos reumatoideos. También con infecciones micóticas subcutáneas como la esporotricosis y el NTM (*M. marinum*).

Lesiones anulares. Tiña, eritema migratorio, sarcoide, LP.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Focos de infiltrados inflamatorios e histiocíticos crónicos en la dermis superficial y media, con necrobiosis del tejido conjuntivo rodeada por una pared de histiocitos empalizada y células gigantes multinucleares.

Evolución

La enfermedad desaparece en 75% de los pacientes en dos años. Las recidivas son frecuentes (40%), pero también desaparecen.

Tratamiento

El granuloma anular es un trastorno cutáneo local y no un marcador de enfermedad interna, y la remisión espontánea es lo común. *Ningún tratamiento es una opción si las lesiones no son deformantes.* Las lesiones se pueden resolver después de la biopsia.

Tratamiento tópico. Corticoesteroides tópicos. Se aplican bajo oclusión de plástico o hidrocoloide.

Triamcinolona intralesional. Una dosis de 3 mg/ml en las lesiones es muy eficaz.

Crioatomización. Las lesiones superficiales responden al nitrógeno líquido, pero puede ocurrir atrofia.

Fotoquimioterapia con PUVA. Eficaz en el granuloma anular generalizado.

Corticoesteroides sistémicos. Eficaz en el granuloma anular generalizado, pero son frecuentes las recidivas.

SECCIÓN 15

Enfermedades endocrinas, metabólicas y nutricionales



Dermatosis en el embarazo

- Los cambios cutáneos normales relacionados con el embarazo son oscurecimiento de la línea alba (línea morena), melasma (Sección 13) y estrías por distensión (fig. 15-1).
- El prurito que surge en la gestación puede deberse a exacerbación de una dermatosis preexistente o a una dermatosis específica del embarazo.
- Las dermatosis específicas del embarazo relacionadas con el riesgo fetal son colestasis gestacional, psoriasis pustulosa del embarazo (impétigo herpetiforme) y penfigoide gestacional.
- Las dermatosis específicas del embarazo que no se vinculan con el riesgo fetal son erupción polimorfa del embarazo y prurigo gestacional.
- En la figura 15-2, se muestra un algoritmo del estudio de una embarazada con prurito.

Colestasis del embarazo (CP) ICD-9: 646.7 ◦ ICD-10: K83.1



- Ocurre en el tercer trimestre.
- Los síntomas principales son prurito, sea circunscrito (palmas de las manos) o generalizado. Es más grave durante la noche.
- Siempre aparecen lesiones cutáneas, pero hay excoriaciones en los casos graves.
- Incremento de las concentraciones séricas de ácidos biliares.
- Los riesgos fetales comprenden premadurez, hipoxia durante el parto y muerte fetal.
- Tratamiento: ácido ursodesoxicólico y plasmaféresis.

Penfigoide gestacional ICD-9: 646.8 ◦ ICD-10: 026.4

- El penfigoide gestacional es una dermatosis inflamatoria polimorfa y pruriginosa que surge durante el embarazo y el periodo posparto. Es un proceso autoinmunitario que se caracteriza por anticuerpos IgG fijadores de complemento en la circulación sanguínea. El trastorno se describe en la Sección 6.



Figura 15-1. **Estrías densas en una mujer embarazada (36 semanas de gestación).**

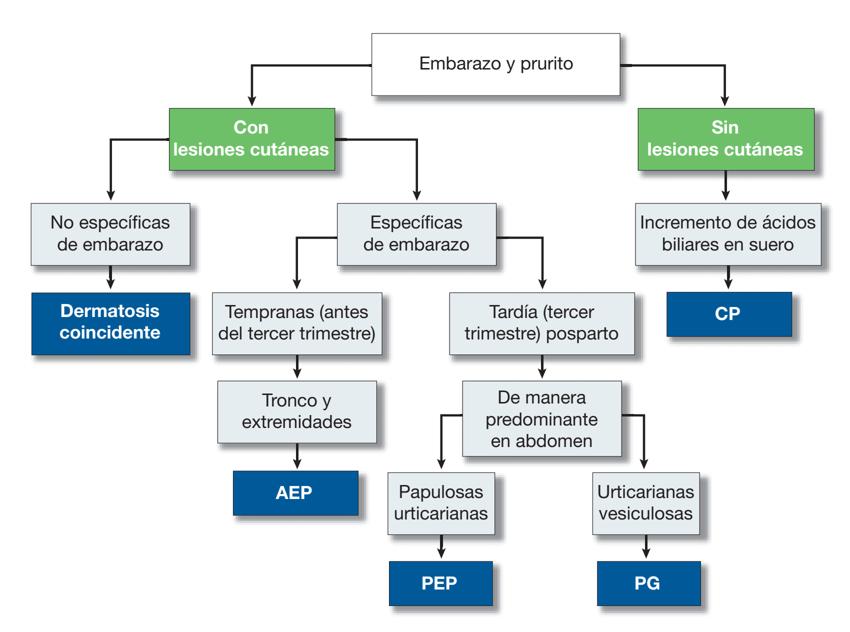


Figura 15-2. Algoritmo del estudio de una paciente embarazada con prurito. AEP, erupción atópica del embarazo: PEP, erupción polimorfa del embarazo; PG, penfigoide gestacional; CP, colestasis del embarazo.

Erupción polimorfa del embarazo (PEP)
ICD-9: 709.8 ∘ ICD-10: 99.740



- La erupción polimorfa del embarazo (PEP, *polymorphic eruption of pregnancy*) es un exantema pruriginoso distintivo del embarazo que por lo general comienza durante el tercer trimestre y que muy a menudo ocurre en primigrávidas (76%). Es frecuente y se estima que se presenta en 1 de cada 120 a 240 embarazos.
- No aumenta el riesgo de morbilidad o mortalidad fetal.
- No se han dilucidado bien las causas ni la patogénesis.
- El promedio del tiempo de inicio es 36 semanas de gestación, casi siempre una a dos semanas antes del parto. Sin embargo, *los síntomas y los signos pueden comenzar durante el periodo posparto.*
- El prurito grave se presenta en abdomen, a menudo en las estrías por distensión. *Las lesiones cutáneas* consisten en pápulas eritematosas, de 1 a 3 mm, que coalescen de manera rápida hasta formar placas urticarianas (fig. 15-3) con forma y disposición policíclica; se observan halos pálidos en la periferia de las anomalías (lesiones en diana). Se presentan vesículas pequeñas, de 2 mm, pero no hay ampollas. Aunque el prurito es el síntoma principal, las excoriaciones son infrecuentes. Se afectan abdomen, nalgas, muslos (fig. 15-3), porción interna de las extremidades superiores y región lumbar.
- Casi nunca hay afectación de cara, mamas, palmas de las manos ni plantas de los pies. La zona periumbilical suele quedar indemne. No surgen lesiones en las mucosas.
- El diagnóstico diferencial comprende todos los exantemas abdominales del embarazo (fig. 15-2), reacción a fármacos, dermatitis alérgica por contacto y prurito metabólico.
- Los *datos de laboratorio* que comprenden las características histopatológicas e inmunohistopatológicas no contribuyen al diagnóstico.
- La mayoría de las mujeres no tiene recidiva en el periodo posparto, en los embarazos subsiguientes o con la utilización de anticonceptivos orales. Si aparece recurrencia, por lo general ésta es mucho más leve.
- Tratamiento: corticoesteroides tópicos de gran potencia que a menudo pueden reducirse de modo gradual hasta suspenderlos; prednisona oral en dosis de 10 a 40 mg/día alivia los síntomas en 24 h; los antihistamínicos orales son ineficaces.
- *Sinónimos:* PEP, exantema toxémico del embarazo, prurigo del embarazo de inicio tardío.



Figura 15-3. Erupción polimorfa del embarazo (antes denominada pápulas y placas urticarianas pruriginosas del embarazo [PUPPP, *pruritic urticarial papules and plaques of pregnancy*]). Aparecen pápulas urticarianas en ambos muslos donde se fusionan para formar placas urticarianas. Se presentan pápulas similares y lesiones urticarianas sin estrías por distensión del abdomen de esta embarazada a las 35 semanas de gestación. Las lesiones eran muy pruriginosas y producían insomnio y gran tensión, sin embargo, no había excoriaciones.

Prurigo del embarazo y erupción atópica del embarazo (AEP) ICD-9: 698–2JJ 782.1



- El prurigo del embarazo ahora se reclasificó como parte de la gama de la erupción atópica del embarazo (AEP, *atopic eruption of pregnancy*).
- Muy frecuente.
- La AEP consiste en exacerbaciones de dermatitis atópica (también en pacientes que previamente no tenían AD); el cuadro clínico inicial corresponde a lesiones eccematosas o pruriginosas (Sección 2).
- El síntoma fundamental es el prurito.

Psoriasis pustulosa del embarazo ICD-9: 696.7 ∘ ICD-10: L40.1



- En el pasado se le conocía como *impétigo herpetiforme*.
- Desde los puntos de vista clínico e histopatológico, es indistinguible de la psoriasis pustulosa de von Zumbusch.
- Hay sensación de ardor y escozor sin prurito.
- Puede haber hipocalcemia y disminución de las concentraciones de vitamina D.
- Véase *Psoriasis pustulosa* en la Sección 3.

Manifestaciones cutáneas de la obesidad



- La obesidad se reconoce ampliamente como una epidemia en el mundo occidental.
- Esta entidad patológica genera cambios en la función de barrera de la piel, así como en glándulas sebáceas y la producción de sebo, glándulas sudoríparas, linfáticos, estructura y función del colágeno, cicatrización de heridas, microcirculación y macrocirculación así como en el tejido adiposo subcutáneo.
- La obesidad interviene en una amplia gama de dermatopatías, como *acantosis nigricans* (Sección 5), acrocordones, queratosis pilar (Sección 4), *hiperandrogenismo e hirsutismo* (Sección 33), *estrías por distensión, adipositis dolorosa* y redistribución del tejido adiposo, linfedema, *insuficiencia venosa crónica* (Sección 17) e *hiperqueratosis plantar* (Sección 4).
- *Celulitis, infecciones cutáneas* (Sección 25), *hidrosadenitis supurativa* (Sección 2); *psoriasis* (Sección 3), *síndrome de resistencia a la insulina* y *gota tofácea* (pág. 400).

Enfermedades cutáneas relacionadas con diabetes mellitus*

- **Acantosis nigricans** (pág. 87) y **lipodistrofia.**

  Éstas se vinculan con la resistencia a la insulina en la diabetes mellitus. Los factores de crecimiento epidérmico similares a la insulina pueden causar hiperplasia epidérmica.

- **Reacciones farmacológicas cutáneas adversas en la diabetes** (Sección 23).

  Insulina: reacciones locales: lipodistrofia con disminución del tejido adiposo en las zonas de inyección subcutánea; reacción similar a la de Arthus con lesión urticariana en la zona de la inyección.

  Alergia sistémica a la insulina: urticaria, reacciones similares a la enfermedad del suero.

  Hipoglucemiantes orales: erupciones exantemáticas, urticaria, eritema multiforme y fotosensibilidad.

- **Calcifilaxia** (pág. 429).
- **Trastornos perforantes cutáneos.**

  Anomalías infrecuentes en las cuales los tapones córneos perforan la dermis o los residuos dérmicos se eliminan a través de la epidermis. No siempre se relacionan con la diabetes (pág. 432).

- **Ampollas diabéticas** (ampollosis diabética) (pág. 382).
- **Dermopatía diabética** (pág. 384).
- **Xantomas eruptivos** (pág. 394).
- **Granuloma anular** (pág. 375).
- **Infecciones** (Secciones 25 y 26).

  Diabetes mal controlada vinculada con aumento de la frecuencia de infecciones primarias (furúnculos, ántrax) e infecciones secundarias por *Staphylococcus aureus* (paroniquia, infecciones de heridas o úlceras), celulitis (*S. aureus,* estreptococos del grupo A), eritrasma, dermatofitos (tiña del pie, onicomicosis), candidosis (mucosa y cutánea), mucormicosis con infecciones nasofaríngeas necrosantes.

- **Necrobiosis lipoidea** (pág. 385).
- **Neuropatía periférica** (pie diabético) (pág. 383).
- **Vasculopatía periférica** (Sección 17).

  Vasculopatía de vasos pequeños (microangiopatía): afecta arteriolas, vénulas y capilares. Se caracteriza por engrosamiento de la membrana basal y proliferación de la célula endotelial. El cuadro clínico incluye eritema similar a la erisipela acral ± formación de úlceras.

  Vasculopatía de vasos grandes: la frecuencia aumenta bastante en la diabetes. La isquemia muy a menudo es sintomática en extremidades inferiores y pies con gangrena y ulceración. Hay predisposición a las infecciones.

- **Escleroedema diabético.**

  Sinónimo. Escleroedema adulto de Buschke. No necesariamente se vincula con diabetes. El inicio se correlaciona con la duración de la diabetes y la aparición de microangiopatía. Signos cutáneos: induración esclerodérmica mal delimitada de la piel y el tejido subcutáneo del tórax dorsal, el cuello y la parte proximal de las extremidades. Inicio y avance rápidos.

- **Síndrome esclerodérmico.** Engrosamiento esclerodérmico de la piel y limitación de la movilidad articular (“signo de la plegaria”).

*Entre paréntesis están indicadas las páginas o secciones donde se describen estos trastornos.

Ampollas diabéticas ICD-9: 694.8 ◦ ICD-10: E14.650 ■ ◐

- Las ampollas intactas y de gran tamaño se originan de manera espontánea en extremidades inferiores, pies, dorsos de las manos y en la base no inflamada de los dedos (fig. 15-4).
- Cuando se rompen, se producen erosiones eritematosas brillantes y exudativas, pero cicatrizan después de varias semanas.
- La ubicación en los dorsos de las manos y los pies indica porfiria cutánea tardía, pero no se encuentran las anomalías metabólicas de la porfirina.
- No se ha implicado un mecanismo traumático ni inmunitario. En el examen histopatológico, las ampollas muestran hendiduras intraepidérmicas o subepidérmicas sin acantólisis.



Figura 15-4. Ampolla diabética. Se observa una ampolla intacta de gran tamaño en la piel pretibial de la extremidad inferior derecha. El paciente tenía muchas de las complicaciones vasculares de la diabetes mellitus, es decir, insuficiencia renal, retinopatía y ateroesclerosis obliterante que produjo amputación del primer dedo del pie izquierdo.

"Pie diabético" y neuropatía diabética
ICD-9: 713.5 ∘ ICD-10: G63.2

□ ◐

- La neuropatía periférica participa en el "pie diabético".
- Otros factores abarcan angiopatía, ateroesclerosis e infección y muy a menudo éstas se combinan.
- La neuropatía diabética es motriz y sensorial combinada. La neuropatía motriz produce debilidad y atrofia muscular en la porción distal.
- La neuropatía autonómica acompaña a la neuropatía sensorial y origina anhidrosis, que quizá no se circunscriba a la porción distal de las extremidades.
- La neuropatía sensorial predispone a las úlceras neurotrópicas sobre las prominencias óseas de los pies, por lo general en el primer dedo y la planta (fig. 15-5).
- Las úlceras están rodeadas por un anillo calloso y pueden extenderse a la articulación y el hueso interpuestos, lo cual genera osteomielitis.



Figura 15-5. Úlcera neuropática diabética en la planta del pie. Una úlcera de gran tamaño superpuesta a la segunda articulación metacarpofalángica izquierda. El paciente es un varón de 60 años de edad con diabetes mellitus de 25 años de duración, que padece neuropatía sensorial importante de los pies y las extremidades inferiores así como vasculopatía periférica, lo cual llevó a la amputación del cuarto y el quinto dedos.

Dermopatía diabética ICD-9: 709.8 ∘ UCD-10: E14:560



- Lesiones circunscritas, atróficas, levemente deprimidas en la porción anterior de las extremidades inferiores que son asintomáticas (fig. 15-6).
- Aparecen en grupos y poco a poco involucionan, pero surgen nuevas lesiones y a veces pueden ulcerarse.
- La importancia patógena de la dermopatía diabética aún no se ha establecido, pero suele acompañarse de microangiopatía.



Figura 15-6. Dermopatía diabética. Se observan una erosión encostrada en la zona de lesión traumática y muchas zonas antiguas deprimidas de color de rosa en la superficie anterior de la extremidad inferior de un varón de 56 años de edad con diabetes mellitus. Los datos fueron idénticos en el otro miembro.

Necrobiosis lipoidea ICD-9: 709.3 ∘ ICD-10: E14.640




- La necrobiosis lipoidea (NL) es un trastorno cutáneo que a menudo, pero no siempre, acompaña a la diabetes mellitus.
- Afecta a adultos de edad mediana temprana, pero no es infrecuente en diabéticos juveniles. El cociente entre mujeres y varones es de 3:1 tanto en la forma diabética como en la no diabética.
- **Frecuencia:** ésta es de 0.3 a 3% de los diabéticos. Un 33% de los pacientes padece diabetes clínica, otro 33% presenta tolerancia a la glucosa alterada y sólo en 33% esta última es normal.
- La gravedad de la NL no se relaciona con la intensidad de la diabetes. El control de la diabetes no produce ningún efecto sobre la evolución de la NL.
- La NL progresa con lentitud, aumenta de tamaño en el curso de meses y persiste por años. Deformación estética; dolor en las lesiones ulcerosas.
- La anomalía comienza como una pápula de color rojo pardusco o del tono de la piel que poco a poco se transforma en una placa cérea bien delimitada cuyo tamaño es variable (fig. 15-7A). El borde bien definido y ligeramente elevado retiene un color rojo pardusco, en tanto que el centro se deprime y adquiere un matiz amarillo naranja. A través de la epidermis brillante y atrófica, se observan múltiples telangiectasias de tamaño variable. Las lesiones más grandes formadas por el crecimiento centrífugo con borde eritematoso elevado (fig. 15-7B) o la fusión de anomalías más pequeñas adquieren una configuración serpiginosa o policíclica. Es posible la ulceración en las placas, y las úlceras cicatrizadas originan cicatrices deprimidas. Las lesiones quemadas son bronceadas con telangiectasia.
- Por lo general, hay una a tres lesiones; >80% surge en la espinilla y a veces se observa simetría. Con menor frecuencia las lesiones aparecen en pies, extremidades superiores, tronco o cara y piel cabelluda y casi nunca se generalizan.
- Dermopatología: esclerosis, obliteración del patrón fascicular del colágeno → necrobiosis, rodeada por infiltración granulomatosa concomitante en la dermis inferior. Microangiopatía.
- Las lesiones son tan distintivas que no es necesaria la confirmación con biopsia; sin embargo, quizá se requiera la biopsia en etapas tempranas para descartar granuloma anular (el cual a menudo se presenta de manera simultánea con la necrosis lipoidea), sarcoidosis o xantoma.
- **Corticoesteroides:** ***tópicos:*** con apósito oclusivo son útiles; sin embargo, pueden surgir ulceraciones cuando se aplican apósitos oclusivos en lesiones de NL. ***Intralesionales:*** triamcinolona, 5 mg/ml, en lesiones activas o los bordes de la anomalía, por lo general detiene la extensión de las placas de NL. **Ulceración:** la mayor parte de las ulceraciones en las lesiones de NL cicatriza con cuidados locales en la herida; de lo contrario, tal vez sea necesaria la extirpación de toda la afección con aplicación de injerto.





Figura 15-7. Necrobiosis lipoidea diabética. A) Una placa simétrica de gran tamaño con borde firme de color de rosa bronceado activo, amarillo, bien delimitado y elevado, así como un centro amarillo en la región pretibial de una mujer diabética de 28 años de edad. Las partes centrales de la lesión están deprimidas con cambios atróficos de adelgazamiento epidérmico y telangiectasia sobre un trasfondo amarillo. **B)** La misma lesión varios meses más tarde muestra avance con un borde granulomatoso, más elevado y rojizo.

Síndrome de Cushing y producción excesiva de ACTH  
ICD-9: 255.0 ∘ ICD-10: E24

- El síndrome de Cushing (CS, *Cushing syndrome*) se caracteriza por obesidad troncal, cara de luna, estrías abdominales, hipertensión, disminución de la tolerancia a los carbohidratos, catabolismo de proteínas, alteraciones psiquiátricas y amenorrea e hirsutismo en las mujeres.
- Se relaciona con adrenocorticoesteroides excesivos de origen endógeno o exógeno.
- La *enfermedad de Cushing* designa el síndrome de Cushing asociado a un adenoma productor de hormona adrenocorticotrópica (ACTH). El *síndrome de Cushing por fármacos* se refiere al CS debido a la administración exógena de corticoesteroides.
- Lesiones cutáneas: una persona obesa pletórica con una apariencia "característica" a causa de la redistribución del tejido adiposo: facies de luna (fig. 15-8), joroba de "búfalo", obesidad troncal y extremidades superiores delgadas. Hay estrías purpúreas, principalmente en el abdomen y el tronco; piel atrófica con tendencia a la equimosis y la telangiectasia. Hipertricosis facial con pigmentación del pelo y a menudo aumento del vello de tipo lanugo en la cara y las extremidades superiores; alopecia androgénica en las mujeres. Se observa acné de inicio reciente (sin comedones) o exacerbación del acné que ya existía.
- Los síntomas generales consisten en fatiga y debilidad muscular, hipertensión, cambios en la personalidad, amenorrea en las mujeres, poliuria y polidipsia.
- El estudio diagnóstico comprende la determinación de glucemia, potasio sérico y cortisol libre en orina de 24 h. La prueba de supresión con dexametasona es anormal con imposibilidad de suprimir la secreción de cortisol endógeno cuando se administra la dexametasona. Hay incremento de la ACTH. Se efectúan CT de abdomen e hipófisis y valoración de la osteoporosis.
- El tratamiento incluye la eliminación de los corticoesteroides exógenos o la detección y la supresión de la causa endógena subyacente.

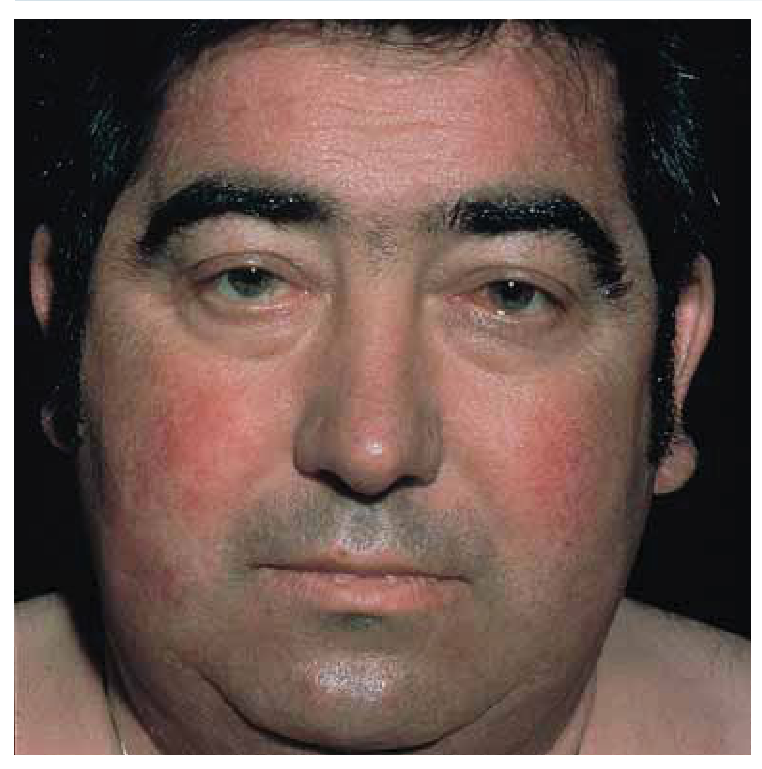


Figura 15-8. Síndrome de Cushing. Facies de luna pletórica con eritema y telangiectasias de los carrillos y la frente; la cara, el cuello y las zonas supraclaviculares (no ilustradas aquí) muestran mayor depósito de tejido adiposo.

Enfermedad de Graves e hipertiroidismo
ICD-9: 242.0 ◦ ICD-10: E05.0




- La enfermedad de Graves (GD, *Graves disease*) es un trastorno con tres manifestaciones principales: hipertiroidismo con bocio difuso, oftalmopatía y dermopatía. Éstas no suelen aparecer de forma simultánea, pero tal vez ni siquiera se presenten y sus evoluciones son independientes entre sí.
- *Oftalmopatía:* en la enfermedad de Graves, ésta tiene dos componentes: espástico (mirada fija, retraso del párpado, retracción del párpado) y mecánico (proptosis [fig. 15-9A], oftalmoplejía, oculopatía congestiva, quemosis, conjuntivitis, edema periorbitario y posibles complicaciones de ulceración corneal, neuritis óptica y atrofia óptica). Oftalmoplejía exoftálmica: debilidad de los músculos oculares con mirada fija hacia dentro, convergencia, estrabismo y diplopía.
- *Acropaquia*, la cual corresponde a una proliferación diafisaria del periostio e hipocratismo digital (fig. 15-9B).
- *Dermopatía (mixedema pretibial):* lesiones iniciales: bilaterales, asimétricas y firmes, así como nódulos y placas no depresibles de color rosa, de la piel o púrpura (fig. 15-9C). Lesiones tardías: confluencia de anomalías iniciales que afectan de modo simétrico las regiones pretibiales y que, en casos extremos, pueden originar afectación grotesca de las extremidades inferiores completas y los dorsos de los pies; la superficie es lisa con aspecto parecido al de una cáscara de naranja que más tarde se vuelve verrugosa.

  Nota: asimismo, la dermopatía puede aparecer *después* del tratamiento del hipertiroidismo.
- *Tiroides:* bocio tóxico difuso, asimétrico, lobular. Crecimiento asimétrico y lobular de la tiroides, que a menudo se acompaña de un soplo.
- Tratamiento. *Tirotoxicosis:* fármacos antitiroideos. Ablación del tejido tiroideo por medios quirúrgicos o con yodo radiactivo. *Oftalmopatía:* régimen sintomático en los casos leves. Pacientes graves: prednisona, 100 a 120 mg/d al principio, con disminución gradual a razón de 5 mg/d. Radiación orbitaria. Descompresión orbitaria. *Dermopatía:* corticoesteroides tópicos bajo oclusión de plástico. Corticoesteroides orales en dosis bajas (prednisona, 5 mg/d), triamcinolona intralesional, 3 a 5 mg/ml en las lesiones más pequeñas.

Hipotiroidismo y mixedema
ICD-9: 244.0-244.9 ◦ ICD-10: E03.9



- El mixedema se debe a la producción insuficiente de hormonas tiroideas y quizá se deba a múltiples alteraciones.
- El hipotiroidismo puede ser *tiroprivo* (p. ej., congénito, idiopático primario, posablativo); *bocioso* (p. ej., defectos biosintéticos hereditarios, transmitidos por la madre, deficiencia de yodo, provocado por fármacos o tiroiditis crónica): *trofoprivo* (p. ej., hipofisarios) o *hipotalámico* (p. ej., infección [encefalitis], neoplasias).
- Los síntomas iniciales de *mixedema* abarcan fatiga, letargia, intolerancia al frío, estreñimiento, rigidez y calambres musculares, síndrome del túnel del carpo, menorragia, lentificación de la actividad intelectual y motriz, disminución del apetito, aumento del peso corporal y voz que se torna más grave.
- Hay una facies inexpresiva de indiferencia (fig. 15-10), con abotargamiento de los párpados. La piel tiene aspecto hinchado, frío, céreo, seco, áspero y pálido con aumento de los pliegues cutáneos.
- El pelo es seco, áspero y frágil. Adelgazamiento de la piel cabelluda, la barba (fig. 15-10) y las regiones genitales. Cejas: alopecia del tercio externo, y uñas frágiles y de crecimiento lento.
- Lengua de gran tamaño, lisa, roja y torpe.
- La investigación diagnóstica comprende pruebas funcionales tiroideas, hormona estimulante de la tiroides, gammagrafía y colesterol sérico (↑).
- El tratamiento incluye restitución hormonal.

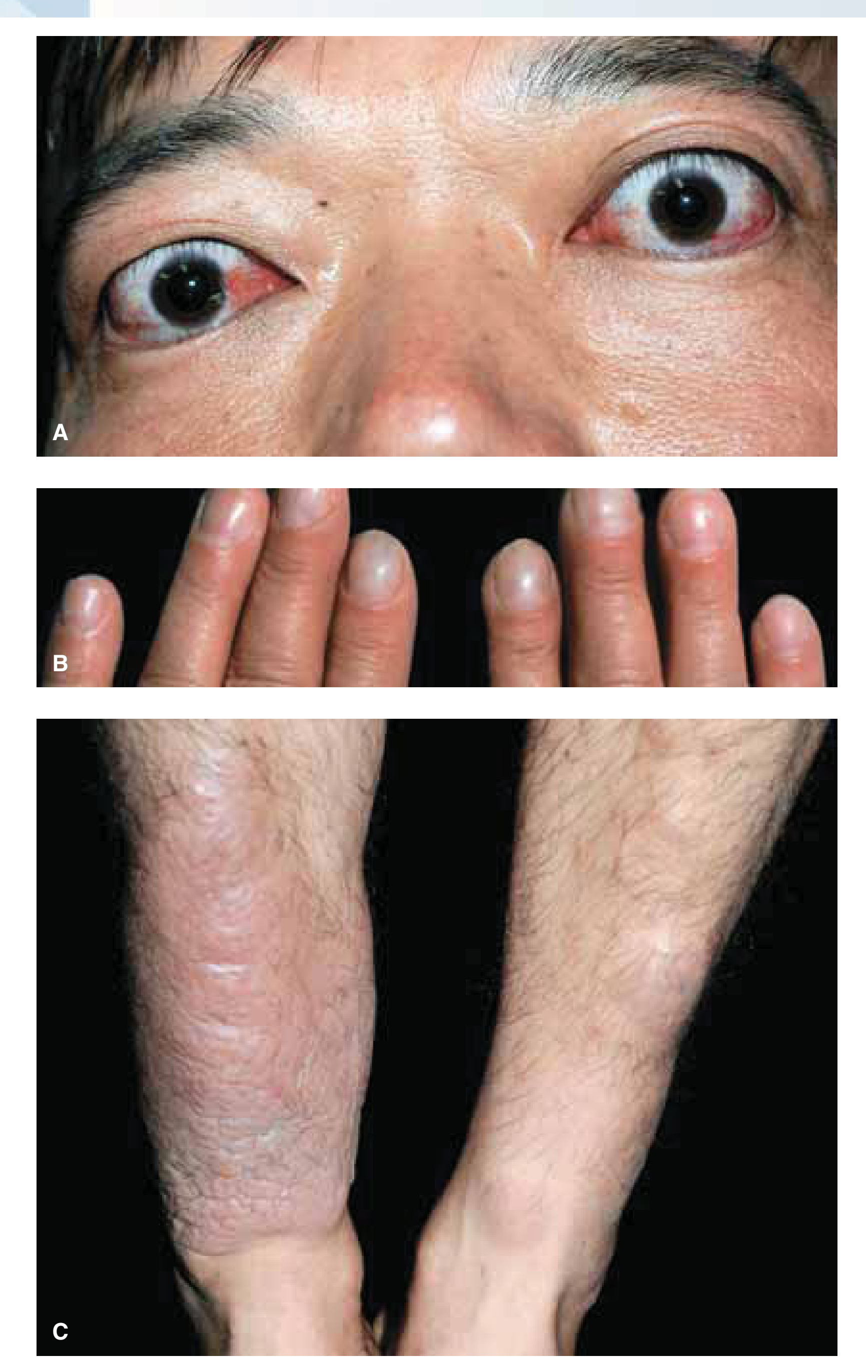


Figura 15-9. Enfermedad de Graves. A) Proptosis, retracción palpebral, telangiectasia y hemorragia en la conjuntiva bulbar. **B)** Acropaquia tiroidea (osteoartropatía) con hipocratismo digital. **C)** Las pápulas, los nódulos y las placas de colores rosa y piel en la región pretibial se llaman dermopatía (denominadas en el pasado mixedema pretibial).

Figura 15-10. Mixedema. Piel pálida y seca; adelgazamiento de la parte lateral de las cejas; abotargamiento de la cara y los párpados; aumento del número de pliegues en la piel; facies inexpresiva y sombría, sin barba.

Enfermedad de Addison ICD-9: 255.41 ◦ ICD-10: E27.1



- Este padecimiento es un síndrome debido a insuficiencia suprarrrenocortical.
- La enfermedad de Addison es inconstante y se caracteriza por hiperpigmentación parda y generalizada progresiva, con debilidad de evolución lenta, fatiga, anorexia, náusea y a menudo síntomas digestivos (vómito y diarrea).
- Los cambios de laboratorio que crean la sospecha comprenden baja concentración sérica de sodio y alta de potasio e incremento del nitrógeno de la urea sanguínea. El diagnóstico se confirma mediante pruebas específicas de insuficiencia suprarrenal.
- Piel: el paciente puede tener un aspecto completamente normal, excepto por la hiperpigmentación parda generalizada: 1) donde la pigmentación normal ocurre de forma habitual o provocada por la luz UV: como en la zona periocular, la cara, los dorsos de las manos (fig. 15-11A), los pezones, en la línea morena (abdomen), las axilas y las áreas anogenitales en varones y mujeres, 2) en nuevas regiones: mucosa gingival o bucal, pliegues de las palmas de las manos (fig. 15-11B) y prominencias óseas. También en cicatrices nuevas después de intervenciones quirúrgicas.
- Un endocrinólogo debe tratar esta enfermedad.





Figura 15-11. Enfermedad de Addison. A) Hiperpigmentación que manifiesta una acentuación de la pigmentación normal de la mano de un paciente con enfermedad de Addison. **B)** Obsérvese la pigmentación acentuada en los pliegues plantares.

Trastornos metabólicos y nutricionales

Xantomas ICD-9: 272.2 ◦ ICD-10: E78.5

- Los xantomas cutáneos son máculas, pápulas, placas, nódulos de color pardo amarillento, rosáceo o naranja o infiltraciones en los tendones.
- En el examen histopatológico, se observan acumulaciones de células de xantoma: macrófagos que contienen gotitas de lípidos.
- Los xantomas pueden ser síntomas de una enfermedad metabólica general, una histiocitosis generalizada o un proceso de almacenamiento que fagocita los lípidos locales.
- La clasificación de los xantomas metabólicos se basa en este principio: 1) xantomas a causa de hiperlipidemia y 2) xantomas normolipidémicos.
- El origen de los xantomas en el primer grupo puede ser una hiperlipidemia primaria, en su mayor parte determinada por factores genéticos (cuadro 15-1) o hiperlipidemia secundaria, asociada a determinadas enfermedades internas, como cirrosis biliar, diabetes mellitus, insuficiencia renal crónica, alcoholismo, hipertiroidismo y gammapatía monoclonal, o a la ingestión de determinados fármacos, como los antagonistas β y los estrógenos.
- Algunos de los xantomas se relacionan con altas concentraciones de colesterol de lipoproteínas de baja densidad (LDL, *low-density lipoprotein*) en plasma y, por tanto, con un riesgo importante de ateromatosis e infarto del miocardio. Por este motivo, siempre es necesaria la investigación de las concentraciones plasmáticas de lípidos. En algunos casos, hay una deficiencia de apoproteína.
- En el cuadro 15-2, se muestran las correlaciones del tipo del xantoma clínico y alteraciones de las lipoproteínas.

CUADRO 15-1 CLASIFICACIÓN DE LAS HIPERLIPIDEMIAS GENÉTICAS

Fredrickson	Clasificación	Lipidograma
Tipo		
I	Deficiencia de lipoproteína lipasa familiar (hiperquilomicronemia, hipertrigliceridemia)	TG++, C normal, CM++, HDL–/normal
IIa	Hipercolesterolemia familiar	TG normal, C+, LDL+
IIb	Hiperlipidemia combinada familiar	TG+, C+, LDL+, VLDL+
III	Disbetalipidemia familiar (enfermedad por partículas remanentes)	TG+, C+, IDL+, remanentes de CM+
IV	Hipertrigliceridemia familiar	TG+, C normal/+, LDL++, VLDL++
V	Hipertrigliceridemia combinada familiar	TG+, C+, VLDL++, CM++

TG, triglicéridos; C, colesterol; CM, quilomicrones; HDL, lipoproteínas de alta densidad; LDL, lipoproteínas de baja densidad; VLDL, lipoproteínas de muy baja densidad, IDL, lipoproteínas de densidad intermedia; +, aumentados; –, reducidos.

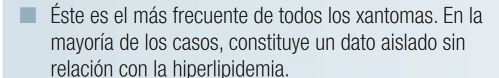
CUADRO 15-2 PRESENTACIONES CLÍNICAS DE LOS XANTOMAS

Tipo de xantoma	Trastornos genéticos	Trastornos secundarios
Eruptivo	Deficiencia de lipoproteína lipasa familiar Deficiencia de Apo-C2 y de Apo-A1 y Apo-A1/C3 Hipertrigliceridemia familiar Hipertrigliceridemia familiar con quilomicronemia	Obesidad Colestasis Diabetes Fármacos: retinoides, tratamiento con estrógenos, inhibidores de proteasa
Tuberoso	Hipercolesterolemia familiar Disbetalipoproteinemia familiar Fitoesterolemia	Gammapatías monoclonales Mieloma múltiple Leucemia
Tendinoso	Hipercolesterolemia familiar Apo-B defectuosa familiar Disbetalipoproteinemia familiar Fitoesterolemia Xantomatosis cerebrotendinosa	
Planar		
Palmar	Disbetalipoproteinemia familiar homocigota, deficiencia de Apo-A1 homocigota	
Intertriginoso	Hipercolesterolemia homocigota familiar	Colestasis
Difuso		Gammapatías monoclonales, colestasis
Xantelasma	Hipercolesterolemia familiar Disbetalipoproteinemia familiar	Gammapatías monoclonales
Otros		
Arco corneal	Hipercolesterolemia familiar	
Amigdalino	Enfermedad de Tangier	

Apo, apolipoproteína.

Fuente: Schaefer EJ, Santos RD. Xanthomas and lipoprotein disorders, in Goldsmith LA et al. (eds.): *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*, 8th ed. New York, McGraw-Hill, 2012:1601.

Xantelasma ICD-9: 374.51 ◦ ICD-10: H02.6 □ ●



- Éste es el más frecuente de todos los xantomas. En la mayoría de los casos, constituye un dato aislado sin relación con la hiperlipidemia.
- Aparece en personas >50 años de edad; sin embargo, cuando se presenta en niños o adultos jóvenes, se relaciona con hipercolesterolemia familiar (FH, *familial hypercholesterolemia*) o disbetalipoproteinemia familiar (FD, *familiar dysbetalipoproteinemia*).
- Las lesiones cutáneas son asintomáticas. Hay pápulas y placas blandas, poligonales, de color amarillo naranja en los párpados superiores e inferiores (fig. 15-12) y alrededor del canto interno. Crecimiento lento de pequeñísimos puntos en el transcurso de meses a años.
- Ha de determinarse el colesterol en plasma; si está aumentado, se efectúa detección del tipo de hiperlipidemia (FH o FD). Si la fuente es la hiperlipidemia, cabe esperar como complicación la enfermedad cardiovascular ateroesclerótica.
- Se utiliza aplicación de láser, extirpación, electrodesecación y administración tópica de ácido tricloracético. Las recurrencias no son infrecuentes.
- *Sinónimos:* xantelasma palpebral, xantoma periocular.

Xantoma de tendón ICD-9: 272.2 ◦ ICD-10: E78.500 ■ ◐

- Estos tumores subcutáneos son amarillentos o del color de la piel y se mueven con los tendones de los extensores (fig. 15-13).
- Es un síntoma de FH que surge como hiperlipidemia tipo IIa.
- Este trastorno es autosómico recesivo con fenotipo diferente en el heterocigoto y en el homocigoto.
- En el homocigoto, los xantomas aparecen en las primeras etapas de la infancia y las complicaciones en la adolescencia temprana; el incremento del contenido plasmático de LDL es extremo. Estos pacientes raras veces llegan a edades mayores de 20 años.
- *Tratamiento:* alimentación baja en colesterol y lípidos saturados, complementada con colestiramina o estatinas. En los casos extremos, se valora la derivación portocava o el trasplante hepático.
- *Sinónimo:* xantoma tendinoso.

Xantoma tuberoso ICD-9: 374.51 ◦ ICD-10: E78.230



- Este trastorno comprende nódulos amarillentos (fig. 15-14) ubicados de manera específica en codos y rodillas por la confluencia de xantomas eruptivos concomitantes.
- Se identifican en pacientes con FD, hipertrigliceridemia familiar con quilomicronemia (tipo V) y FH (cuadro 15-2).
- En pacientes homocigóticos con FH, los xantomas tuberosos son más planos y del color de la piel. No se acompañan de xantomas eruptivos.
- *Tratamiento:* éste se dirige a la anomalía fundamental.
- *Sinónimo:* xantoma tuberoso.



Figura 15-12. Xantelasma. Múltiples pápulas dérmicas de color naranja cremoso ligeramente elevadas sobre los párpados de un individuo normolipémico.



Figura 15-13. Xantoma del tendón. Gran tumor subcutáneo adherido al tendón de Aquiles.



Figura 15-14. Xantoma tuberoso. Nódulo plano en la parte superior, amarillo y firme.

Xantoma eruptivo ICD-9: 272.2 ◦ ICD-10: E78.2



- Estas pápulas de tipo inflamatorio delimitadas “brotan” de forma súbita y en andanadas, casi siempre en nalgas, codos, antebrazos (fig. 15-15) y rodillas.
- Un signo de FHT y FD; la deficiencia familiar de la lipoproteína lipasa es muy infrecuente (cuadro 15-2) y el descontrol de la diabetes.
- Las pápulas tienen forma de cúpula, delimitadas, al principio rojas y luego con un centro amarillo con halo rojo (fig. 15-15).
- Las lesiones pueden ser difusas, delimitadas, en una región circunscrita (p. ej., codos, rodillas [fig. 15-15], nalgas) o aparecen como racimos “apretados” que experimentan confluencia para formar xantomas “tuberoeruptivos” nodulares.
- *Tratamiento:* la reacción es muy favorable a una dieta baja en calorías y grasas.





Figura 15-15. Xantomas eruptivos papulosos. A) Múltiples pápulas delimitadas y de color rojo a amarillo que se vuelven confluentes en las rodillas de un individuo con diabetes mellitus descontrolada. Las lesiones también se observan tanto en codos como en nalgas. **B)** Mayor amplificación de los xantomas en el tronco de otro paciente.

Xantoma estriado palmar ICD-9: 272.2 ◦ ICD-10: E78.260



- Este trastorno se caracteriza por infiltraciones planas o elevadas de color amarillo naranja en los *pliegues* volares de palmas y dedos de las manos (fig. 15-16).
- Patognomónico de FD (tipo III) (cuadro 15-2). Después del xantoma estriado palmar, la FD también se presenta con xantomas tuberosos (fig. 15-16) y xantelasma palpebral (fig. 15-12).
- Los pacientes con FD son propensos a la enfermedad cardiovascular ateroesclerótica, sobre todo isquemia de las extremidades inferiores y las coronarias.
- *Tratamiento:* los sujetos con FD responden de modo muy favorable a una dieta reducida en grasas y carbohidratos. Si es necesario, ésta se puede complementar con estatinas, fibratos o ácido nicotínico.



Figura 15-16. Xantoma estriado palmar. Los pliegues palmares, sobre todo en las articulaciones interfalángicas, corresponden a una lesión amarilla, a menudo muy leve que sólo es notoria con la exploración minuciosa.

Xantoma plano normolipémico

- El xantoma plano es uno de tipo normolipémico que se caracteriza por pigmentación amarilla naranja difusa y elevaciones leves de la piel (fig. 15-17). Hay un borde reconocible.
- Estas lesiones pueden ser idiopáticas o consecutivas a leucemia, pero la relación más frecuente es con el mieloma múltiple.
- Las lesiones quizá precedan por muchos años el inicio del mieloma múltiple.



Figura 15-17. Xantoma plano. Placas amarillentas, levemente elevadas en el cuello, notables sobre todo por la acentuación de la textura de la piel en un paciente normolipémico con linfoma. Los xantomas planos aparecen con más frecuencia en la parte superior del tronco y el cuello y más a menudo en individuos con mieloma.

Escorbuto ICD-9: 267 ◦ ICD-10: E54 ■ ○

- El escorbuto es una enfermedad aguda o crónica cuya causa es la deficiencia alimentaria de ácido ascórbico (vitamina C).
- Este trastorno surge en lactantes o niños con una alimentación que sólo consta de leche procesada o en adultos desdentados que no consumen ensaladas ni vegetales crudos.
- *Factores desencadenantes:* embarazo, lactación y tirotoxicosis; más frecuente en el alcoholismo.
- Los síntomas de escorbuto aparecen después de uno a tres meses de no ingerir vitamina C. Hay laxitud, debilidad, artralgias y mialgias.
- *Lesiones cutáneas:* petequias, hiperqueratosis folicular con hemorragia perifolicular, sobre todo en las extremidades inferiores (fig. 15-18A). El pelo se fragmenta y se entierra en estas pápulas hiperqueratósicas perifoliculares (pelos en sacacorchos); asimismo, se observan equimosis considerables (fig. 15-18B), que pueden ser generalizadas. Uñas: hemorragias puntiformes.
- Encías: edematosas, púrpuras, esponjosas y sangran con facilidad. Hay aflojamiento y pérdida de dientes.
- La hemorragia se presenta hacia el periostio o los huesos largos y las articulaciones → edema doloroso y, en niños, separación de las epífisis. El esternón se hunde: rosario escorbútico (elevación en los bordes de las costillas). Hemorragia retrobulbar, subaracnoidea, intracerebral que puede causar la muerte.
- *Laboratorio:* anemia normocítica y normocrómica. Deficiencia de folato, la cual origina anemia macrocítica. Prueba de fragilidad capilar positiva. Concentración sérica de ácido ascórbico de cero. Los datos radiográficos son diagnósticos.
- Si no se trata, el escorbuto es letal. En el tratamiento, la hemorragia espontánea cesa al cabo de 24 h; el dolor muscular y óseo desaparecen con rapidez; la hemorragia gingival se detiene en un lapso de dos a tres días.
- *Tratamiento:* ácido ascórbico, 100 mg tres a cinco veces al día hasta que se administren 4 g; luego, 100 mg/d, dosis curativa en días a semanas.





Figura 15-18. Escorbuto. A) Púrpura perifolicular en la extremidad inferior. Los folículos suelen hallarse taponados con queratina (hiperqueratosis perifolicular). Esta erupción ocurrió en un varón alcohólico de 46 años de edad sin hogar, quien también tenía hemorragia gingival y aflojamiento de los dientes. **B)** Estas equimosis extensas aparecieron en un sujeto desdentado de 65 años de edad que vivía solo y cuya ingestión alimentaria se componía principalmente de panes azucarados impregnados de agua.

Deficiencia de cinc adquirida y acrodermatitis enteropática



ICD-9: 269.9 ∘ ICD-10: E60

- La deficiencia de cinc adquirida (AZD, *acquired zinc deficiency*) ocurre en individuos mayores como consecuencia de deficiencia alimentaria o anomalía de la absorción intestinal de dicho elemento (absorción deficiente, alcoholismo, nutrición parenteral prolongada).
- La acrodermatitis enteropática es un trastorno genético de la absorción de cinc. Es un rasgo autosómico recesivo. Aparece en lactantes alimentados con biberón a base de leche bovina, en días a semanas o en lactantes amamantados, poco después del destete.
- *Signos cutáneos:* idénticos en la AZD y la AE. Parches y placas de dermatitis eccematosa seca, descamativa, bien delimitada y de color rojo brillante que evoluciona hacia lesiones vesiculoampollosas, pustulosas, erosivas y encostradas (figs. 15-19 y 15-20A). Al principio surgen en las regiones peribucal y anogenital. Más tarde, en piel cabelluda, manos y pies, regiones flexoras y tronco. Hay brillo de las puntas de los dedos, eritematosos, con fisuras y paroniquia secundaria; petequias. Las lesiones se infectan de forma secundaria con *Candida albicans* y *S. aureus.* Se observan alteraciones de la cicatrización de las heridas.
- Alopecia difusa, coloración gris del pelo. Paroniquia, uñas estriadas y pérdida de las mismas.
- Lengua roja y brillante; erosiones aftosas superficiales; candidosis oral secundaria.
- Fotofobia; estado de ánimo irritable y deprimido. Los niños con AE se retuercen y lloran de modo constante. Deficiencia del crecimiento.
- Anemia, concentraciones séricas o plasmáticas disminuidas de cinc, decremento de la excreción urinaria de este elemento.
- Después de la reposición de cinc, las lesiones cutáneas gravemente infectadas y erosivas cicatrizan al cabo de una a dos semanas (fig. 15-20B), cesa la diarrea y mejora la irritabilidad y la depresión del estado de ánimo al cabo de 24 h.
- *Tratamiento:* complementos alimentarios o intravenosos con sales de cinc en cantidad dos a tres veces mayores que las necesarias diariamente restablecen las concentraciones normales de este elemento en cuestión de días a semanas.



Figura 15-19. Deficiencia de cinc adquirida. Placas bien delimitadas, psoriasiformes y eccematosas con descamación y erosiones superpuestas al sacro, el pliegue interglúteo, las nalgas y la cadera en una mujer alcohólica de 60 años de edad cuya alimentación había consistido en pepinillos y vino de mala calidad. También tenía una erupción similar alrededor de la boca, petequias, glositis atrófica y puntas de los dedos brillantes, relucientes y exudativas.





Figura 15-20. Acrodermatitis enteropática. A) Placas bien delimitadas, simétricas, parcialmente erosivas, descamativas y encostradas en la cara de un lactante después del destete. Se identificaron también lesiones similares en las regiones perigenital y perianal y en las puntas de los dedos. El niño estaba muy irritable, se retorcía y lloraba y tenía diarrea. **B)** Veinticuatro horas después de la reposición de cinc, desapareció la irritabilidad y la diarrea y mejoró el estado de ánimo del lactante y, después de 10 días (se muestra aquí), las lesiones periorales y perigenitales habían cicatrizado.

Pelagra ICD-9: 265.2 ∘ ICD-10: E52 ■ ◐

- Ésta se debe a una ingestión deficiente de niacina o triptófano o ambos. El triptófano se convierte en niacina en el organismo. Por lo general, el trastorno se origina por una alimentación basada en el maíz.
- La pelagra se caracteriza por las tres D: dermatitis, diarrea y demencia. Los cambios cutáneos están determinados por la exposición a la luz solar y la presión.
- El trastorno comienza con prurito simétrico y eritema con escozor en los dorsos de las manos, el cuello y la cara. Las vesículas y las ampollas pueden brotar y romperse de manera que se forman costras y las lesiones se tornan descamativas (fig. 15-21A). Más tarde, la piel se indura, se liquenifica, se vuelve áspera y se cubre de escamas oscuras y costras, hay grietas y fisuras y una delimitación marcada con respecto a la piel normal (fig. 15-21B).
- Distribución: dorsos de las manos y los dedos de éstas ("en guante") (fig. 15-21B) en forma de banda alrededor del cuello ("collar de Casal") (fig. 15-21A), dorsos de los pies hasta los maléolos sin afectar el tobillo y la región en mariposa de la cara.
- El diagnóstico se confirma mediante la detección de la disminución de las concentraciones de metabolitos urinarios.
- La remisión completa se consigue con 100 a 300 mg de niacinamida por vía oral más otras vitaminas del grupo B.





Figura 15-21. Pelagra. A) Placa en forma de banda encostrada y descamativa en el cuello ("collar de Casal"). **B)** Lesión "en guante" de la pelagra; piel indurada, liquenificada, pigmentada y descamativa en los dorsos de las manos. Obsérvese la delimitación marcada respecto del antebrazo.

Gota ICD-9: 274 ◦ ICD-10: M10

- Éste es un síndrome clínico que ocurre en un grupo de enfermedades caracterizadas por el depósito de cristales de urato monosódico en el líquido sinovial y las articulaciones.
- La artritis gotosa aguda suele aparecer a una edad mediana y por lo general afecta una sola articulación en las extremidades inferiores, casi siempre la primera articulación metatarsofalángica. También puede surgir en los dedos de las manos (fig. 15-22A).
- La gota intercrítica corresponde al intervalo entre los episodios de gota. Con el tiempo, las crisis tienden a ser poliarticulares.
- En la gota tofácea crónica, los pacientes raras veces tienen periodos asintomáticos. Se encuentran cristales de urato en los tejidos blandos, el cartílago (fig. 15-22B) y los tendones.
- La gota puede presentarse con y sin hiperuricemia, nefropatía y nefrolitiasis.

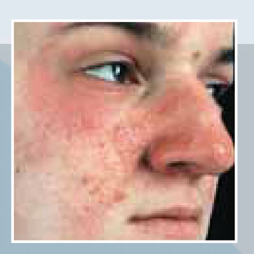




Figura 15-22. Artritis gotosa aguda que afecta **A)** la articulación interfalángica distal del quinto dedo de la mano. **B)** Tofos gotosos en el pabellón auricular.

SECCIÓN 16

Enfermedades genéticas



Seudoxantoma elástico ICD-9: 757.39 ◦ ICD-10: Q82.810 ■ ○

- El seudoxantoma elástico (PXE, *pseudoxanthoma elasticum*) es un trastorno hereditario grave del tejido conjuntivo que afecta al tejido elástico de la piel, los vasos sanguíneos y los ojos. Es autosómico recesivo (más frecuente) y autosómico dominante. *Incidencia:* 1:40 000 a 1:100 000.
- *Causas y patogénesis:* mutación patógena en el gen *ABCC6,* que codifica la MRP6, un miembro de la familia de proteínas transportadoras de membrana dependientes de ATPasa. La MRP6 funciona como una bomba que transporta conjugados de glutatión de pequeño peso molecular fuera de la célula, lo cual facilita la calcificación de las fibras elásticas.
- Las principales manifestaciones cutáneas son lesiones distintivas en *cáscara de naranja* que se deben a conglomerados muy agrupados de pápulas amarillas (color gamuza) en una distribución reticular en el cuello, las axilas y otros pliegues del cuerpo (fig. 16-1).
- Los efectos sobre el sistema vascular son hemorragia del tubo digestivo, hipertensión que ocurre en personas jóvenes y que se debe a afectación de las arterias renales y claudicación.
- Manifestaciones oculares (estrías "angioides" y hemorragias retinianas) pueden originar ceguera.
- *Dermopatología:* la biopsia de una cicatriz permite detectar los cambios característicos del PXE *antes que resulten evidentes las alteraciones características en la piel.* Edema y aglutinación irregular así como tinción basófila de fibras elásticas; estas últimas tienen aspecto ensortijado y "picado", con depósitos de calcio.
- *Imágenes:* radiografías: calcificación extensa de las arterias periféricas de las extremidades inferiores. Arteriografía de vasos sintomáticos.
- La evolución es progresiva de modo inexorable. Hay hemorragia de la arteria gástrica → hematemesis. Vasculopatía periférica → accidentes cerebrovasculares, ateroesclerosis obliterante o angina intestinal. Los embarazos se complican con aborto espontáneo y anomalías cardiovasculares. Ceguera. La supervivencia suele acortarse debido a infarto del miocardio o hemorragia masiva del tubo digestivo.
- *Tratamiento.* Asesoría genética. Valoración de los familiares para detectar PXE. Es indispensable la revaloración periódica por un médico de atención primaria y un oftalmólogo.
- *Organización de apoyo:* PXE internacional, *www.pxe.org*



Figura 16-1. Seudoxantoma elástico. Múltiples pápulas confluentes, de color gamuza o amarillas (seudoxantomatosas) crean una placa aguijarrada y circunferencial de gran tamaño en el cuello de una mujer de 32 años de edad. Los cambios en el tejido conjuntivo en este trastorno originaron pliegues excesivos en la porción lateral del cuello.

Esclerosis tuberosa ICD-9: 759.5 ∘ ICD-10: Q85.1 ◧ ○

- La esclerosis tuberosa (TS, *tuberous sclerosis*) es una enfermedad autosómica dominante que se origina en una hiperplasia programada de forma genética de células ectodérmicas y mesodérmicas y que se manifiesta por diversas lesiones en piel, sistema nervioso central (hamartomas), corazón, riñón y otros órganos.
- Las principales manifestaciones iniciales son la tríada conformada por convulsiones, retraso mental y manchas blancas congénitas.
- Los angiofibromas faciales son patognomónicos, pero no aparecen hasta el tercero o cuarto año.

Epidemiología

Incidencia. En instituciones mentales, 1:100 a 1:300; en la población general, 1:20 000 a 1:100 000.
Edad de inicio. Lactancia.
Género. Incidencia igual.
Grupos étnicos. Todos.
Herencia. Autosómica dominante. La TS se origina de las mutaciones en un gen supresor de tumor, sea *TSCS1* o *TSCS2*. *TSCS1* se ubica en el cromosoma pq34. *TSCS2* se encuentra en el cromosoma 16p13.3.

Patogénesis

Alteraciones genéticas de las células ectodérmicas y mesodérmicas con hiperplasia, con un trastorno de la diferenciación celular embrionaria.

Manifestaciones clínicas

Se observan manchas blancas al nacimiento o aparecen en la lactancia (>80% aparece hacia el primer año de edad; 100%, hacia los dos años), >20% de los angiofibromas se halla a un año de vida, 50% surge hacia los tres años. Las convulsiones (espasmos infantiles) se presentan en 86% de los casos; cuanto más pronto se inician las convulsiones, tanto más grave es el retraso mental. Retraso mental (49%).
Lesiones cutáneas. Frecuencia de 96%.
Máculas hipomelánicas. "Blanquecinas"; una o múltiples, por lo general >3. Poligonales o "en huella digital", de 0.5 a 2 cm; manchas en lanza ovalada u "hoja de fresno" (fig. 16-2), de 3 a 4 cm (hasta 12 cm); máculas muy pequeñas "en confeti" blancas, de 1 a 2 mm (fig. 16-3). Se observan manchas blancas en el tronco, extremidades inferiores, extremidades superiores (7%), cabeza y cuello (5%). Las manchas blancas brillan con la luz de Wood (fig. 16-2B).
Angiofibromas. Miden 0.1 a 0.5 cm, con forma de cúpula y lisas, que muestran color rojo o piel (fig. 16-4). Aparecen en el centro de la cara. Son firmes y diseminadas, pero pueden fusionarse; se denominan *adenomas sebáceos* aunque constituyen angiofibromas (presentes en 70%).
Placas. Corresponden a nevos de tejido conjuntivo (parche de piel áspera), detectados en 40%; son de color piel; surgen en el tórax dorsal y en las nalgas (fig. 16-5B).
Pápulas y nódulos periungueales. Los fibromas ungueales (tumores de Koenen) aparecen en 22%, se originan





Figura 16-2. Esclerosis tuberosa: manchas hipopigmentadas en hoja de fresno. A) Tres manchas hipomelánicas bien delimitadas, alargadas (con forma de hoja de fresno) en la extremidad inferior de un niño con piel bronceada. **B)** Manchas hipomelánicas en hoja de fresno; en piel pálida, éstas se visualizan mejor bajo la luz de Wood donde se ilumina.

en una etapa tardía de la infancia y tienen las mismas características patológicas (angiofibroma) que las de las pápulas faciales (fig. 16-5A).

Sistemas relacionados

Sistema nervioso central (tumores que producen convulsiones), ojos (placas retinianas de color gris o amarillo, 50%), corazón (rabdomiomas benignos), hamartomas de tipo celular mixto (en riñón, hígado, tiroides, testículos y tubo digestivo).

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Máculas blancas. Disminución del número y el tamaño de los melanocitos y de la melanina en melanocitos y queratinocitos.



Figura 16-3. Esclerosis tuberosa: "manchas en confeti". Múltiples manchas circunscritas, pequeñas con forma de confeti, hipopigmentadas de tamaño variable en la extremidad inferior. Estas lesiones son patognomónicas.

Angiofibromas. Proliferación de fibroblastos, aumento del colágeno, angiogénesis, dilatación capilar, falta de tejido elástico.

Alteraciones cerebrales. "Los tubérculos" son gliomas.

Imágenes. Radiografías de cráneo. Múltiples densidades calcificadas.

Tomografía computarizada (CT). Deformidad ventricular y depósitos tumorales a lo largo de los bordes estriotalámicos.

Resonancia magnética (MRI). Nódulos subependimarios.

Electroencefalografía. Anormal.

Ecografía renal. Revela hematoma renal.

Diagnóstico

Más de cinco máculas en "hoja de fresno" (fig. 16-2) en un lactante despiertan grandes sospechas. Las manchas en confeti (fig. 16-3) prácticamente son patognomónicas. Se valora al paciente mediante el estudio de los familiares y la obtención de diversos tipos de imágenes así como de electroencefalografía. Quizás no haya retraso mental ni convulsiones.

Diagnóstico diferencial

Manchas blancas. Vitíligo focal, nevo anémico, tiña versicolor, nevo despigmentado, hipomelanosis posinflamatoria.

Angiofibromas. Tricolemoma, siringoma, pápulas de color piel en la cara, nevos dérmicos. *Nota:* angiofibromas de la cara (fig. 16-4). Se han confundido y tratado como acné vulgar o rosácea.

Fibromas periungueales. Verruga vulgar.

Evolución y pronóstico

Un trastorno autosómico importante que produce problemas graves en la conducta (debido al retraso



Figura 16-4. Esclerosis tuberosa: angiofibroma. Pápulas confluentes, pequeñas, angiomatosas (eritematosas, brillantes) en los carrillos y la nariz. Estas lesiones no estaban presentes durante los primeros años de edad; no aparecieron hasta después de los cuatro años de vida.





Figura 16-5. Esclerosis tuberosa. A) Fibroma periungueal (tumor de Koenen). **B)** Parche de piel áspera, levemente elevada y pigmentada. Esta anomalía representa un nevo de tejido conjuntivo.

mental) y el tratamiento, para el control de las convulsiones graves que se presentan en muchos pacientes.

En los casos graves, 30% muere antes de los cinco años de edad y 50 a 75% fallece antes de llegar a la edad adulta. Los gliomas malignos no son infrecuentes. Es indispensable la asesoría genética.

Tratamiento

Prevención. Asesoría.
Régimen terapéutico. Resección de los angiofibromas con láser.
Organización de apoyo: http://www.support-group.com

Neurofibromatosis ICD-9: 237.7 ◦ ICD-10: Q85.0




- La neurofibromatosis (NF) es una enfermedad con un rasgo autosómico dominante que se manifiesta por cambios en la piel, el sistema nervioso, los huesos y las glándulas endocrinas. Estos cambios consisten en diversas anomalías congénitas, tumores y hamartomas.
- Se reconocen dos formas principales de NF: 1) NF de von Recklinghausen característica, denominada *NF1* y 2) NF central o acústica, llamada *NF2*.
- Los dos tipos originan manchas de color "café con leche" y neurofibromas, pero sólo la NF2 ocasiona neuromas *acústicos bilaterales* (los neuromas acústicos unilaterales son una característica variable de la NF1).
- Un signo diagnóstico importante presente sólo en la NF1 son los hamartomas pigmentados del iris (nódulo de Lisch).
- *Sinónimo:* enfermedad de von Recklinghausen.

Epidemiología

Incidencia. *NF1*: 1:4 000; *NF2*: 1:50 000.
Grupos étnicos. Todos.
Género. Los varones presentan la afección con una frecuencia un poco mayor que las mujeres.
Herencia. Autosómica dominante; el gen para NF1 está en el cromosoma 17 (q1.2) y él codifica una proteína denominada neurofibromina. El gen para NF2 está en el cromosoma 22 y codifica la síntesis de una proteína llamada merlina.

Patogénesis

Acción de un gen anormal en elementos celulares derivados de la cresta neural: melanocitos, células de Schwann y fibroblastos endoneuriales.

Manifestaciones clínicas

Las manchas "café con leche" (CAL) no suelen estar presentes al nacer pero aparecen durante los primeros tres años de vida; los neurofibromas aparecen en la adolescencia tardía. Las manifestaciones clínicas en diversos órganos se relacionan con alteraciones patológicas: cefaleas por hipertensión (feocromocitomas), fracturas patológicas (quistes óseos), retraso mental, tumor cerebral (astrocitoma), talla corta, pubertad precoz (menstruaciones tempranas, hipertrofia del clítoris).

Lesiones cutáneas. Manchas "café con leche". Pigmentación de melanina *uniforme* de color pardo claro u oscuro con bordes bien delimitados. Las lesiones tienen un tamaño variable desde múltiples manchas pequeñísimas "en forma de peca" <2 mm (fig. 16-6, las "pecas axilares" son patognomónicas) hasta las manchas pardas de gran tamaño >20 cm (fig. 16-7). Las manchas "café con leche" también se presentan en número variable, desde algunas hasta centenares.

Pápulas y nódulos (neurofibromas). De color piel, rosa o marrón (fig. 16-7); planas, con forma de cúpula o pedunculadas (fig. 16-8); blandas o firmes, a veces dolorosas, "signo de ojal" (la invaginación con la punta del dedo índice es patognomónica).

Neuromas plexiformes. Colgantes, blandos (figs. 16-7 y 16-9), pastosos; pueden ser masivos y afectar toda la extremidad, la cabeza o una porción del tronco.

Distribución. Ésta es fortuita y tal vez se encuentre circunscrita a una región (NF1 segmentaria). El tipo segmentario puede ser un hamartoma hereditario o esporádico.

Otros datos físicos. *Ojos.* Hamartomas pigmentados del iris (nódulos de Lisch) comienzan a aparecer a los cinco años de edad y se presentan en 20% de los niños con neurofibromatosis antes de los seis años, pero pueden detectarse en 95% de los pacientes con NF1 en la adolescencia (fig. 16-10). Estas anomalías no se correlacionan con la gravedad de la enfermedad. No aparecen en la NF2.

Musculoesqueléticos. Cifoescoliosis cervicodorsal, hipertrofia segmentaria.

Feocromocitoma suprarrenal. Incremento de la presión arterial y rubefacción episódica.

Sistema nervioso periférico. Elefantiasis neurofibromatosa (deformación burda por NF de los troncos nerviosos).

Sistema nervioso central. Glioma óptico, neuroma acústico (infrecuente en NF1 y unilateral, pero común y bilateral en NF2), astrocitoma, meningioma, neurofibroma.



Figura 16-6. Neurofibromatosis (NF1). Varias manchas “café con leche” más grandes (>1 cm) en la porción superior del tórax y múltiples manchas pequeñas en las axilas (“pecas” axilares) en una mujer de piel morena. Infinidad de neurofibromas iniciales, pequeños, de color bronce rosado en tórax, mamas y cuello.



Figura 16-7. Neurofibromatosis (NF1). Pápulas blandas y nódulos de color de la piel y de color bronceado rosado en la espalda que representan neurofibromas. Las lesiones aparecieron primero en las etapas tardías de la infancia. Una mancha “café con leche” de gran tamaño en la espalda. El nódulo subcutáneo blando mal circunscrito de gran tamaño en el lado derecho de la región lumbar y el de la línea axilar posterior derecha son neuromas plexiformes.



Figura 16-8. Neurofibromatosis (NF1). Abundantes neurofibromas pedunculados pequeños y grandes en el tórax de una mujer de 56 años de edad que también tenía distorsión grave de la cara, como consecuencia de múltiples neurofibromas y neuromas plexiformes.



Figura 16-9. Neurofibromatosis (NF1). Neuroma plexiforme en la planta del pie de un niño. Aquél es una masa subcutánea mal delimitada, blanda y asintomática. El paciente tiene manchas "café con leche" y neurofibromas múltiples.



Figura 16-10. Nódulos de Lisch visibles sólo mediante la exploración con lámpara de hendidura y aparecen como pápulas de color amarillo a pardo con forma de cúpula, transitorias y "brillantes" de hasta 2 mm.

Exámenes de laboratorio

Exploración con lámpara de Wood. En personas caucásicas con piel pálida, las manchas CAL se visualizan más fácilmente mediante la exploración con lámpara de Wood.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Dos de los siguientes criterios:

1. Manchas CAL múltiples: más de seis lesiones con un diámetro de 1.5 cm en adultos y más de cinco lesiones con un diámetro de 0.5 cm o más en menores de cinco años de edad.
2. Múltiples pecas en las regiones axilares e inguinales.
3. Basado en antecedentes clínicos e histológicos, dos o más neurofibromas de cualquier tipo o un neurofibroma plexiforme.
4. Displasia del ala del esfenoides o combadura congénita o adelgazamiento de la corteza de huesos largos con o sin seudoartrosis.
5. Gliomas bilaterales del nervio óptico.
6. Dos o más nódulos de Lisch en la exploración con lámpara de hendidura.
7. Familiar en primer grado (progenitor, hermano o niño) con NF1 conforme a los criterios precedentes.

Diagnóstico diferencial. Máculas de tipo CAL pardas. Síndrome de Albright (fibroma poliostótico, displasia y pubertad precoz). *Nota:* algunas máculas de CAL (tres o menos) pueden estar presentes en 10 a 20% de la población normal.

Evolución y pronóstico

Hay afectación variable de los órganos con la anomalía en el curso del tiempo, desde sólo algunas máculas pigmentadas hasta la deformación intensa con millares de nódulos, hipertrofia segmentaria y neuromas plexiformes. La tasa de mortalidad es más alta que en la población normal, sobre todo por la aparición de neurofibrosarcoma durante la edad adulta. Otras complicaciones graves son relativamente infrecuentes.

Tratamiento

Asesoría estética. Los grupos de apoyo para NF ayudan a la adaptación social en personas con afección grave.

Un médico ortopedista debe tratar los dos principales problemas óseos: la cifoescoliosis y la combadura de la tibia. El cirujano plástico puede efectuar la cirugía reconstructiva por la asimetría de la cara. Un psicólogo ha de valorar los trastornos de lenguaje y las discapacidades del aprendizaje. La vigilancia anual estricta debe ser obligatoria para detectar sarcomas que se pueden originar en neuromas plexiformes.

Resección quirúrgica del feocromocitoma.

Grupo de apoyo: http://www.support-group.com

Telangiectasia hemorrágica hereditaria
ICD-9: 448.0 ∘ ICD-10: I78.0



- La telangiectasia hemorrágica hereditaria es un trastorno autosómico dominante que afecta los vasos sanguíneos, sobre todo en las mucosas de la boca y el tubo digestivo.
- La enfermedad suele ir precedida de epistaxis recidivante que a menudo aparece durante la infancia.
- Las lesiones diagnósticas son pequeñas, pulsátiles, maculosas y papulosas, por lo general telangiectasias punteadas (fig. 16-11A y B) en labios, lengua, cara, palmas de las manos y plantas de los pies, dedos de las manos y los pies, lechos ungueales, lengua, conjuntivas, nasofaringe y en todo el tubo digestivo y el aparato genitourinario. En el joven de 18 años de edad que aparece en la figura 16-11A, ocurrieron episodios recurrentes de epistaxis, pero las telangiectasias pasaron inadvertidas hasta que se valoró al paciente por anemia. La anamnesis minuciosa reveló que el padre del enfermo tenía una forma leve del mismo trastorno.
- Pueden presentarse fístulas arteriovenosas pulmonares.
- La hemorragia crónica origina anemia.
- Se utiliza electrocauterio y láser de colorante a pulsos para destruir lesiones cutáneas y de la mucosa accesible. Se han administrado estrógenos para tratar la hemorragia persistente.
- *Sinónimo:* síndrome de Osler-Weber-Rendu.

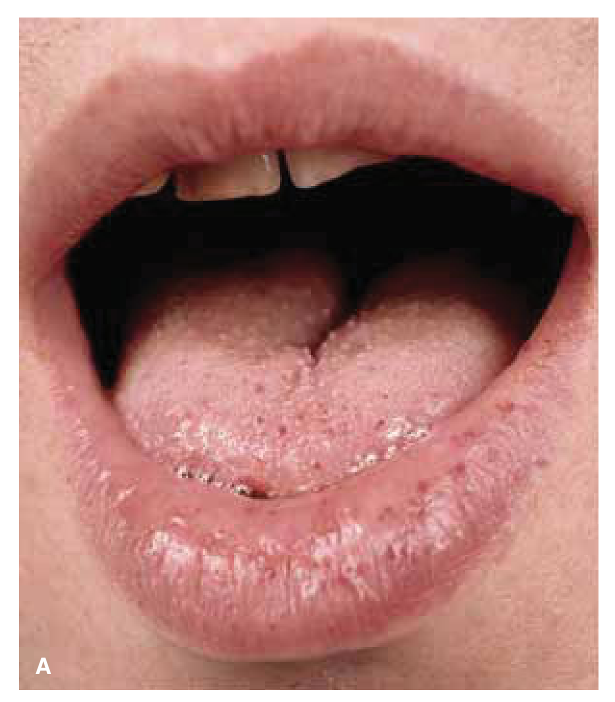




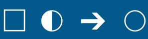
Figura 16-11. Telangiectasia hemorrágica hereditaria. A) Múltiples telangiectasias de 1 a 2 mm, delimitadas, maculosas rojas y papulosas en el labio superior y en la lengua. **B)** Numerosas telangiectasias puntiformes en el dedo índice de otro paciente. La dermatoscopia o el uso de una laminilla de vidrio permiten demostrar la pulsación de las lesiones.

SECCIÓN 17

Signos cutáneos de insuficiencia vascular



Ateroesclerosis, insuficiencia arterial y ateroembolización ICD-9: 440 ∘ ICD-10: I70



- La ateroesclerosis obliterante (ASO, *atherosclerosis obliterans*), sobre todo de las extremidades inferiores, se acompaña de diversas manifestaciones cutáneas de cambios isquémicos con progresión lenta.
- Los síntomas varían desde la claudicación intermitente con dolor muscular de esfuerzo y fatiga hasta la isquemia de la extremidad con dolor en reposo y lesión de los tejidos e isquemia aguda.
- Los signos cutáneos son variables y consisten en piel seca, pérdida de pelo, onicodistrofia, gangrena y ulceración.
- La ateroembolia es el fenómeno de desalojamiento de los residuos ateromatosos de una arteria proximal afectada o aneurisma con microembolización centrífuga y lesiones cutáneas isquémicas e infartadas agudas consecutivas.
- Más frecuente con la edad avanzada y los procedimientos invasores.
- Las manifestaciones son los dedos cianóticos o pálidos ("dedo morado"), la livedo reticular y la gangrena.

Epidemiología

Edad de inicio. Edad mediana a avanzada. Varones > mujeres.

Frecuencia. La ateroesclerosis es la causa de 90% de las arteriopatías en países desarrollados y afecta a 5% de varones mayores de 50 años de edad; 10% (20% de los diabéticos) de todos los hombres con ateroesclerosis presentan isquemia crítica de la extremidad.

Factores de riesgo de la ateroesclerosis. Tabaquismo de cigarrillos, hiperlipidemia, bajas concentraciones de lipoproteínas de alta densidad, concentraciones aumentadas de lipoproteínas de baja densidad (LDL), hipercolesterolemia, hipertensión, diabetes mellitus, hiperinsulinemia, obesidad abdominal, antecedente familiar de cardiopatía isquémica prematura y antecedente personal de enfermedad cerebrovascular o vasculopatía periférica obstructiva.

Patogénesis

La ateroesclerosis es la causa más frecuente de insuficiencia arterial y puede ser generalizada o estar circunscrita a las coronarias, los vasos del arco aórtico que van a la cabeza y el cuello o los que irrigan las extremidades inferiores, es decir, arterias femoral, poplítea, tibial anterior y tibial posterior. El material ateromatoso en las arterias abdominales o iliacas disminuye el flujo sanguíneo a las extremidades inferiores; asimismo, se rompe y emboliza corriente abajo hacia las extremidades inferiores (ateroembolización). Además de la obstrucción arterial de vasos de gran tamaño, las personas con diabetes mellitus a menudo tienen microvasculopatía (Sección 15, pág. 384).

Ateroembolia. Múltiples depósitos pequeños de fibrina, plaquetas y residuos de colesterol embolizan desde lesiones ateroescleróticas proximales o zonas aneurismáticas. Surge en forma espontánea o después de cirugías o procedimientos intravasculares, como arteriografía, fibrinólisis o tratamiento anticoagulante.

Manifestaciones clínicas

Ateroesclerosis e insuficiencia arterial de las extremidades inferiores

Síntomas. Dolor con el ejercicio, es decir, *claudicación intermitente.* Con la insuficiencia arterial progresiva, el dolor o las parestesias en reposo se presentan en las piernas o los pies, sobre todo por la noche.

Palidez, cianosis, patrón vascular livedoide (fig. 17-1), pérdida de pelo en la extremidad afectada. Los cambios más tempranos por infarto comprenden zonas de necrosis epidérmica bien delimitada con forma de mapa.



Figura 17-1. Ateroesclerosis obliterante, en etapa temprana. El dedo gordo muestra palidez y hay un eritema livedoide moteado en la punta del primer dedo. En este varón diabético de 68 años de edad, la arteria iliaca estaba obstruida.

Más tarde, puede ocurrir gangrena negra seca sobre la piel infartada (cianosis púrpura → palidez blanca → gangrena negra) (fig. 17-2). El desprendimiento del esfacelo origina úlceras bien delimitadas, en las cuales es posible ver estructuras subyacentes, como los tendones.

Exploración general. Pulsos. El pulso de los grandes vasos por lo general está reducido o ausente. En diabéticos con microangiopatía sobre todo, quizá se detecte gangrena aun cuando los pulsos sean adecuados. Temperatura del pie: fresca a fría.

Signo de Bürger. Con la reducción importante del flujo sanguíneo arterial, la elevación de la extremidad produce palidez (la cual se observa mejor en la planta del pie); cuando el miembro pende, se origina hiperemia tardía y acentuada. La auscultación sobre las arterias estenósicas revela soplos.

Dolor. Las úlceras isquémicas son dolorosas; en diabéticos con neuropatía y úlceras isquémicas, el dolor tal vez sea mínimo o no se presenta.

Distribución. Al principio, las úlceras isquémicas pueden aparecer entre los lugares de presión y comenzar en fisuras sobre el talón plantar. Hay gangrena seca en los pies, que comienza en los dedos o en las zonas de presión (fig. 17-2B).

Ateroembolización

Síntomas. Dolor agudo e hipersensibilidad dolorosa en la zona de embolización.

Lesiones cutáneas. Livedo reticular violácea en piernas y pies, pero también hasta el nivel de las nalgas. Cambios isquémicos con recuperación inadecuada del color después de la compresión de la piel. "Dedo morado" (fig. 17-3); placas induradas, dolorosas (las cuales a menudo siguen el trayecto de la livedo reticular en las pantorrillas y los muslos que pueden experimentar necrosis) (fig. 17-4), que se tornan negras y encostradas con ulceración. Cianosis y gangrena de los dedos de las manos.

Exploración general. Pulsos. Los pulsos distales pueden permanecer intactos.

Exámenes de laboratorio

Hematología. Descartar anemia y policitemia.

Estudios de lípidos. La hipercolesterolemia (>240 mg/100 ml) a menudo se asocia a un aumento de las LDL. La hipertrigliceridemia (250 mg/100 ml) con frecuencia se acompaña de un incremento de las lipoproteínas de muy baja densidad y remanentes de su catabolismo (principalmente lipoproteína de densidad intermedia).

Dermopatología de la ateroembolia. En la muestra de biopsia cutánea profunda y muscular, se observan arteriolas obstruidas por fibrosis con células gigantes multinucleadas que rodean hendiduras con forma de





Figura 17-2. Ateroesclerosis obliterante. A) Hay palidez de la parte anterior del pie y eritema moteado en la porción distal con gangrena incipiente del primero y el segundo dedos. Esta es una mujer diabética con obstrucción parcial de la arteria femoral. La paciente era fumadora. **B)** Gangrena más avanzada del segundo al quinto dedos del pie. El primer dedo tiene un color blanco marfil y también adoptará un color negro.



Figura 17-3. Ateroembolia después de la angiografía. Un patrón vascular moteado ("dedo morado"), violáceo, en la parte anterior del pie y en el primer dedo. Los datos se notaron después de un cateterismo intravascular y la angiografía en un individuo con ASO.



Figura 17-4. Ateroembolia con infarto cutáneo. Pigmentación violácea e infartos cutáneos con una disposición lineal en la porción interna del muslo de una mujer de 73 años de edad con ateroesclerosis, insuficiencia cardiaca y diabetes.

aguja biconvexas circundantes que corresponden a microémbolos de cristal de colesterol.

Estudio Doppler. Muestra disminución o interrupción del flujo sanguíneo.

Pletismografía digital. Con el ejercicio, es posible descubrir la afectación ateroesclerótica importante de las arterias de las extremidades inferiores.

Radiografías. Se puede demostrar calcificación en la pared de las arterias.

Arteriografía. La ateroesclerosis se visualiza mejor mediante este estudio. Se observa ulceración de las placas ateromatosas en la aorta abdominal o en una zona más distal.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Sospecha clínica confirmada mediante arteriografía y biopsia cutánea profunda (ateroembolismo).

Diagnóstico diferencial. Claudicación intermitente. Seudoxantoma elástico, enfermedad de Bürger (trombovasculitis obliterante), artritis y gota.

Pie doloroso. Gota, neuroma interdigital, pies planos, bursitis del calcáneo, fascitis plantar, desgarro del músculo plantar.

Lesiones isquémicas e infartadas de la extremidad inferior y el pie. Vasculitis, fenómeno de Raynaud (vasoespasmo), coagulación intravascular diseminada, crioglobulinemia, síndrome de hiperviscosidad (macroglobulinemia), embolia séptica (endocarditis infecciosa), embolia no séptica, necrosis provocada por fármacos (warfarina, heparina), intoxicación por ergotamina, inyección intraarterial, síndromes de livedo reticular y de compresión externa (compresión poplítea).

Evolución y pronóstico

La *insuficiencia arterial* es una enfermedad de progreso lento que se acompaña de episodios de obstrucción completa o embolia. La ateroesclerosis de las coronarias y las carótidas por lo general determina la supervivencia del paciente, pero la afectación de las arterias de las extremidades inferiores produce una morbilidad importante. Angioplastia con globo, endarterectomía y procedimiento de derivación han mejorado el pronóstico de pacientes con ateroesclerosis. Las tasas de amputación se han disminuido desde 80 a <40% mediante las intervenciones vasculares radicales. El *ateroembolismo* tal vez sea un episodio individual si se

presenta después de un procedimiento intraarterial; puede ser recurrente si es espontáneo y se relaciona con necrosis importante de los tejidos.

Tratamiento

Prevención. La meta del tratamiento es la prevención de la ateroesclerosis.

Tratamiento no quirúrgico *de la hiperlipidemia primaria*: mediante estatinas, dieta y ejercicio. Disminución de la hipertensión arterial. *Suspensión del tabaquismo de cigarrillos.* Se fomentan las caminatas para crear nuevos vasos colaterales. El pie en posición isquémica lo más bajo posible sin edema. Heparina y warfarina. Prostaciclinas IV y analgésicos.

Tratamiento quirúrgico. Endarterectomía o derivación en caso de obstrucciones iliacas. Desbridamiento del tejido necrótico local. Amputación de la pierna y el pie, la cual se utiliza cuando han fracasado el tratamiento no quirúrgico y la cirugía.

Tromboangitis obliterante ICD-9: 443.1 ∘ ICD-10: I73.1 ■ ◐

- Enfermedad obstructiva inflamatoria infrecuente de las arterias y venas de calibre mediano y pequeño.
- De predominio en varones, de 20 a 40 años de edad.
- Relación muy importante con el tabaquismo.
- Una vasculitis no distinguible clínicamente de la trombovasculitis obliterante que aparece en personas que consumen *cannabis*.
- Las manifestaciones clínicas consisten en sensibilidad al frío, isquemia: claudicación de la pierna, el pie, la extremidad superior o la mano.
- Cianosis periférica, úlceras isquémicas, gangrena (fig. 17-5) y tromboflebitis superficial.
- Tratamiento: suspensión del tabaquismo, analgésicos, cuidados de la herida; fármacos inhibidores de la función plaquetaria, prostaciclinas, pentoxifilina, angioplastia, simpatectomía y amputación.
- *Sinónimo:* enfermedad de Bürger.



Figura 17-5. Trombovasculitis obliterante. Necrosis infartada del primer dedo del pie de un varón de 28 años de edad. La lesión es muy dolorosa (el color amarillento pardusco se debe a la desinfección con yodo).

Tromboflebitis y trombosis venosa profunda □ ◐ ➔ ○

ICD-9: 671.2 ∘ ICD-10: I 80 ICD-9: 433.40 ∘ ICD-10: I 80.2

- La flebitis superficial (SP, *superficial phlebitis*) es una trombosis inflamatoria de una vena superficial *normal*, por lo general debida a infección o traumatismo por agujas y catéteres.
- Trombosis inflamatoria de la *variz* por lo general en el contexto de un síndrome de insuficiencia venosa crónica (CVI, *chronic venous insufficiency*).
- La trombosis venosa profunda (DVT, *deep venous trombosis*) se debe a la obstrucción trombótica de una vena con o sin una respuesta inflamatoria.
- Ocurre debido a un flujo sanguíneo lento, hipercoagulabilidad o cambios en las paredes venosas.
- Los factores predisponentes más frecuentes y las causas se describen a continuación.

Factores predisponentes y causas de la trombosis venosa profunda

Factores frecuentes

- Cirugías mayores
- Fracturas
- Insuficiencia cardiaca congestiva
- Infarto del miocardio agudo
- Accidente cerebrovascular
- Embarazo y posparto
- Lesiones de la médula espinal
- Choque

Factores menos frecuentes

- Anemia drepanocítica
- Homocistinuria
- Deficiencia de proteína C o S
- Anticonceptivos orales
- Neoplasias malignas
- Varices
- Antecedente de trombosis venosas
- Mutación de factor V de Leiden
- Insuficiencia pulmonar grave
- Inmovilización prolongada
- Deficiencia de antitrombina III
- Anticuerpo antifosfolípido
- Colitis ulcerosa

Causas y patogénesis

El trombo se origina en una zona de bajo flujo venoso. Una obstrucción de una vena por un trombo produce un bloqueo del retorno venoso, lo cual conduce a un incremento de la presión venosa y edema de la porción distal de la extremidad. Una respuesta inflamatoria al trombo genera dolor e hipersensibilidad dolorosa. Si la presión venosa es demasiado alta, el flujo arterial de la extremidad raras veces se altera y puede ocurrir isquemia de la porción distal de la extremidad. El trombo en la vena a menudo tiene una cola flotante libre, que se puede romper para originar un émbolo pulmonar. La organización del trombo en la vena destruye las paredes venosas y esto causa el síndrome postrombótico.

Manifestaciones clínicas

Los pacientes se quejan de dolor o dolorimiento de la extremidad afectada o notan hinchazón de la misma. Algunos quizá no tengan síntomas. El émbolo pulmonar puede ser el primer indicio de una DVT.

La tromboflebitis superficial se diagnostica por la induración característica de una vena superficial con eritema, hipersensibilidad dolorosa e hipertermia (fig. 17-6A). La DVT se manifiesta por una extremidad hinchada, tibia y dolorosa al tacto (fig. 17-6B) con distensión prominente de las venas colaterales. A veces se observa edema depresible y es posible palpar un cordón doloroso en el trayecto de la vena trombosada. En la tromboflebitis iliofemoral, la extremidad se encuentra hinchada desde el pie hasta la región inguinal y no siempre hay hipersensibilidad dolorosa en la pierna, pero las venas colaterales pueden aparecer desde el muslo hasta la pared abdominal. Se reconocen dos tipos: la extremidad puede estar muy pálida y dolorosa (*flegmasia alba dolens*) (fig. 17-6B) o tal vez esté cianótica y dolorosa con dedos fríos si se altera la afluencia arterial (*flegmasia cerúlea dolens*). En la trombosis de las venas de la pantorrilla, hay edema y calor de la misma y el pie, así como hipersensibilidad dolorosa profunda de la pantorrilla, a menudo sin ningún cordón palpable.

La *flebitis migratoria* se refiere a una induración inflamatoria de las venas superficiales que emigra a una región definida del cuerpo; puede asociarse a tromboangitis obliterante y neoplasias malignas. La *enfermedad de Mondor* (flebitis esclerosante) es una vena subcutánea indurada de la mama a la región axilar que origina un acortamiento del cordón venoso durante la cicatrización, lo cual hunde la piel.





Figura 17-6. Flebitis superficial y trombosis venosa profunda. A) Un cordón eritematoso doloroso lineal que se extiende desde la fosa poplítea hasta la porción media de la pantorrilla en un varón de 35 años de edad que tenía varices moderadas. La flebitis ocurrió después de un vuelo de 15 h. **B)** La extremidad inferior está edematosa, pálida, con una pigmentación cianótica manchada. El episodio surgió tras una cirugía abdominal (las marcas circulares se deben a un vendaje por compresión).

Exámenes de laboratorio

Los estudios de diagnóstico por imágenes de las venas mediante ecografía dúplex con código de color y la exploración Doppler revelan la falta de flujo o las variaciones normales en el flujo venoso respiratorio que ocurren en las obstrucciones venosas proximales. En la tromboflebitis de las venas de la pantorrilla, el fibrinógeno intravenoso [^{125}I] o la flebografía permiten establecer un diagnóstico definitivo.

Diagnóstico diferencial

Linfedema, celulitis, erisipela, flebitis superficial y linfangitis. Un diagnóstico diferencial infrecuente es el desgarro del músculo plantar, lo cual genera dolor, edema y zonas con equimosis en la región más baja del tobillo.

Tratamiento

En la flebitis superficial, éste abarca compresión, inhibidores de la función plaquetaria y antiinflamatorios no esteroideos.

El tratamiento de la trombosis venosa profunda incluye anticoagulantes. Heparina IV. El tiempo parcial de tromboplastina (PTT, *partial thromboplastin time*) debe ser 1.5 a 2 veces mayor que el valor normal. La heparina de bajo peso molecular también es eficaz. La warfarina se puede iniciar por vía oral al mismo tiempo y tiene que superponerse a la heparina durante cinco días hasta que estén deprimidos los factores necesarios de la coagulación sanguínea. Las medias elásticas y la compresión son indispensables y se han de utilizar por un mínimo de tres meses; los vendajes impregnados de pasta de cinc (bota de Unna) y la ambulación se han de iniciar lo más pronto posible conforme desaparezcan los síntomas.

Insuficiencia venosa crónica ICD-9: 459.81 ∘ ICD-10: I87.2




- La insuficiencia venosa crónica se debe a la deficiencia del retorno centrípeto de la sangre venosa y a un aumento de la presión capilar.
- Los cambios resultantes consisten en edema, dermatitis por estasis, hiperpigmentación, fibrosis de la piel y el tejido subcutáneo (lipodermatoesclerosis) de la pierna y ulceración.
- Las úlceras venosas son las heridas crónicas más frecuentes en el ser humano.

Epidemiología y etiología

Varices: frecuencia máxima de inicio a los 30 a 40 años de edad; son tres veces más frecuentes en las mujeres que en los varones.

Etiología. La CVI muy a menudo acompaña a las varices y el síndrome posflebítico. Las varices son una característica hereditaria.

Factores agravantes. Embarazo, aumentos del volumen sanguíneo, del gasto cardiaco, de la presión de la vena cava y la progesterona.

Patogénesis

Las válvulas lesionadas de las venas profundas de la pantorrilla son insuficientes para restringir el flujo retrógrado de la sangre. Las venas comunicantes dañadas que conectan a las venas profundas con las superficiales de la pantorrilla también producen insuficiencia venosa crónica ya que la sangre fluye desde las venas profundas hasta el plexo venoso superficial. La fibrina se deposita en el espacio extravascular y experimenta organización, lo cual origina esclerosis y obliteración de linfáticos y microvasculatura.

El ciclo se repite a sí mismo: suceso inicial → agravación de la estasis venosa y dilatación de varices → trombosis → lipodermatoesclerosis → dermatitis por estasis → ulceración.

Manifestaciones clínicas

Episodios previos de flebitis superficial y DVT. En la página 45 se enumeran los factores de riesgo.

La insuficiencia venosa crónica suele asociarse a pesadez o dolorimiento de la pierna, que se agrava al asumir la posición de pie (postural) y se alivia al caminar. La lipodermatoesclerosis puede limitar el movimiento del tobillo y producir dolor y limitación del movimiento, lo cual a su vez aumenta la estasis. Edema de la pierna agravado por el efecto de la gravedad (al final del día, la posición de pie), estación de verano. El calzado se siente apretado por las noches. Calambres nocturnos.

El sistema de estadificación CAEP para la insuficiencia venosa crónica se muestra a continuación.

Cuadro clínico (C)
- C0 ningún signo clínico
- C1 varices pequeñas
- C2 varices grandes
- C3 edema
- C4 cambios cutáneos
- C5 úlcera cicatrizada
- C6 úlcera activa

Anatomía (A)
- As superficial
- Ad profunda
- Ap perforantes (venas perforantes)

Etiología (E)
- Ep primaria
- Es secundaria
- Ec congénita

Fisiopatología (P)
- Pr reflujo
- Po obstrucción
- Pr, o reflujo + obstrucción

Lesiones cutáneas

Varices. Las venas superficiales de la pierna están aumentadas de tamaño, tortuosas, con válvulas insuficientes; se valoran mejor con el paciente en posición de pie (fig. 17-7A). "Extruidas" en los lugares de venas perforantes insuficientes. Prueba del torniquete: se aplica un torniquete en la pierna que se ha elevado para vaciar las venas; cuando la persona se pone de pie y se suelta el torniquete, ocurre un llenado instantáneo de la *variz* debido a la falta o la deficiencia funcional de las válvulas. Las varices no siempre se relacionan con la flebectasia en explosión de estrellas, por lo general superpuesta a la zona de una vena perforante insuficiente (fig. 17-7B). Las ectasias de las vénulas superficiales (flebectasia telangiectásica) sin un patrón de explosión de estrellas también surge y con mucha más frecuencia sin insuficiencia venosa crónica, por lo general en los muslos y en la porción lateral de las pantorrillas en las mujeres.

Edema. Postural; mejora o desaparece por las mañanas después de una noche en posición horizontal. Afecta dorsos de los pies, tobillos y extremidades inferiores.





Figura 17-7. Varices. A) Hay varices irregulares serpenteantes y retorcidas en el muslo y por debajo de la rodilla de un varón de 70 años de edad que también tenía lipodermatoesclerosis y dermatitis por estasis en las piernas. **B)** Flebectasias en explosión de estrellas en la pantorrilla. Esta es una zona superpuesta a una vena perforante insuficiente.

Dermatitis eccematosa (estasis). Se observa en la situación de una insuficiencia venosa crónica alrededor de las pantorrillas y los tobillos (fig. 17-8). Es una dermatitis eccematosa característica con pápulas inflamatorias, descamativa y erosiones encostradas; además, hay pigmentación punteada con hemorragias recientes y antiguas; esclerosis dérmica y excoriaciones por rascado. Si la dermatitis eccematosa por estasis es extensa, quizá se acompañe de dermatitis eccematosa generalizada, es decir, una reacción de "autoeccematización" o autosensibilización (Sección 2).

Atrofia blanca. Parches pequeños deprimidos de color blanco marfil (fig. 17-9) en el tobillo o el pie; pigmentación estrellada e irregular, coalescente; punteada; borde pigmentado con hemosiderina, por lo general en la dermatitis por estasis. Con frecuencia después de traumatismo.

Lipodermatoesclerosis. Inflamación, induración, pigmentación del tercio inferior de la pierna que crea una "botella de champán" o "pata de piano" con edema por arriba y por debajo de la región esclerótica (fig. 17-10A). "Signo del surco" creado por las varices que serpentean a través del tejido esclerótico. Tal vez aparezca un cambio epidérmico verrugoso superpuesto a la esclerosis y puede combinarse con linfedema crónico.

Ulceración. Ocurre en 30% de los casos; "microúlcera hiperalgésica" muy dolorosa en la zona de la atrofia blanca; úlceras superficiales profundas más grandes, bien definidas con bordes profundos, con base necrótica rodeada por atrofia blanca, dermatitis por estasis y lipodermatoesclerosis (figs. 17-10B y 17-11). Las úlceras venosas suelen surgir en la porción interna y por arriba de los tobillos (fig. 17-11). Las úlceras venosas y su diagnóstico diferencial se describen con más detalle en las páginas 422 a 424.

Exámenes de laboratorio

Ecografías Doppler y dúplex con código de color. Éstas detectan las venas insuficientes y la obstrucción venosa debida a trombo.

Flebografía. Se inyecta medio de contraste en las venas para hallar las venas insuficientes y la obstrucción venosa.



Figura 17-8. Dermatitis por estasis en la insuficiencia venosa crónica. Un parche de dermatitis eccematosa superpuesto a varices en la parte interna del tobillo en una mujer de 59 años de edad. La lesión es papulosa, descamativa y pruriginosa.



Figura 17-9. Insuficiencia venosa crónica. Atrofia blanca. Una zona de pigmentación difusa y moteada debida a hemosiderina y parches de color blanco marfil de la atrofia blanca. Estas lesiones son pruriginosas y dolorosas.





Figura 17-10. Insuficiencia venosa crónica y lipodermatoesclerosis. El tobillo está relativamente delgado y la parte superior de la pantorrilla se encuentra edematosa, lo cual crea un aspecto de "botella de champán" o "pata de piano". **A)** Las varices están inmersas en tejido esclerótico pigmentado. También hay zonas de atrofia blanca. **B)** Las varices son menos visibles aquí, pero pueden palparse con facilidad en la placa esclerótica que encapsula toda la pantorrilla ("signo del surco"). También hay pigmentación y dermatitis leve por estasis papulosa.

Imágenes. La radiografía puede mostrar calcificación subcutánea (10% de casos crónicos), es decir, calcinosis subcutánea posflebítica.

Dermopatología. *Etapa temprana:* vénulas pequeñas dilatadas y linfáticas; edema del espacio extracelular. *Etapa más avanzada:* capilares dilatados, congestionados con formación de penachos y tortuosidad de las vénulas; depósito de fibrina. *Hipertrofia de células endoteliales;* trombosis venosa; proliferación angioendoteliomatosa similar al sarcoma de Kaposi. En todas las etapas, extravasación de eritrocitos que presentan hemólisis y forman hemosiderina, la cual es captada por los macrófagos. Los vasos linfáticos se encapsulan en un estroma fibrótico, es decir, lipodermatoesclerosis.

Diagnóstico

Por lo general se establece con base en los antecedentes, los datos clínicos, las ecografías Doppler y dúplex con código de colores, así como flebografía.

Tratamiento

Requisito preliminar. Medias o vendajes compresivos; bota de Unna.

Atrofia blanca. Evitar el traumatismo en la zona afectada. Triamcinolona intralesional en las lesiones dolorosas. Compresión.

Dermatitis por estasis. Corticoesteroides tópicos (a corto plazo). Antibioticoterapia tópica (p. ej., mupiro-



Figura 17-11. Insuficiencia venosa. A) Dos úlceras coalescentes con una base necrótica en una zona de atrofia blanca, lipodermatoesclerosis y dermatitis por estasis. Las marcas por rascadura indican prurito de la piel circundante, en tanto las úlceras son dolorosas. **B)** Una úlcera gigante bien definida con bordes festoneados y una base roja carnosa en una pierna con lipodermatoesclerosis.

cina) cuando hay infección secundaria. Cultivo para *Staphylococcus aureus* resistente a la meticilina.

Varices. Escleroterapia inyectada. Se inyecta un compuesto esclerosante en las varices y después se aplica compresión prolongada.

Cirugía vascular. Se identifican venas perforantes insuficientes, se ligan y seccionan, luego se extirpan las venas safenas interna o externa del tronco principal.

Técnicas endovasculares. Estos nuevos métodos comprenden disección subfacial endoscópica de venas perforantes (utilizada principalmente para la eliminación de venas perforantes insuficientes en la CVI) y láser con yodo endovenoso endoscópico o calentamiento térmico con radiofrecuencia, lo cual lleva a la obstrucción de la *variz*.

Úlceras venosas. Véase la página 424.

Úlceras de miembros inferiores y pies más frecuentes ICD-9: 707 ∘ ICD-10: I83.0

□ ◐

- Las úlceras de la extremidad inferior se observan con más frecuencia a una edad mediana tardía y mayor.
- Acompañan a la insuficiencia venosa crónica, la insuficiencia arterial crónica o la neuropatía sensorial periférica.
- En algunos pacientes, coincide una combinación de estos factores.
- Las úlceras de la extremidad inferior son frecuentes, sobre todo en la diabetes; en Estados Unidos, se estima que 2.5 millones de personas tienen este padecimiento y se calcula una pérdida de 2 millones de días de trabajo por año.
- Las úlceras de la extremidad inferior se acompañan de una morbilidad importante a largo plazo y a menudo no cicatrizan a menos que se supriman los problemas subyacentes.
- Raras veces el carcinoma espinocelular (SCC, *squamous cell carcinoma*) puede originarse en úlceras venosas crónicas.

Úlceras venosas. Se estima que la prevalencia de éstas es de casi 1%. Aumentan con la edad del paciente, la obesidad, las lesiones previas en la extremidad inferior (fracturas), la trombosis venosa profunda y la flebitis. Las úlceras venosas producen por lo menos uno o todos los siguientes síntomas de CVI (fig. 17-11); son individuales o múltiples; por lo general, afectan la porción inferior e interna de la pantorrilla, sobre todo el maléolo (interno más que externo), en la zona abastecida por las venas perforantes insuficientes (fig. 17-11). Pueden afectar todo el perímetro de la pantorrilla (fig. 17-11B). Están bien definidas, tienen forma irregular, son relativamente superficiales con un borde inclinado y por lo general son dolorosas. La base suele estar cubierta de fibrina y material necrótico (fig. 17-11A) y siempre hay proliferación bacteriana secundaria. Puede aparecer SCC en una úlcera venosa crónica (fig. 17-12) de la extremidad inferior.
Úlceras arteriales. Las úlceras arteriales se relacionan con la arteriopatía periférica (ateroesclerosis obliterante, pág. 410). Es característico el dolor que generan por la noche y a menudo muy grave; pueden doler más cuando se elevan las piernas y mejorar al bajarlas. Se presentan en la pantorrilla, por lo general en las zonas pretibial, supramaleolar (por lo general externa) y en puntos distantes, como los dedos de los pies. Son dolorosas. En sacabocado y con bordes bien delimitados (fig. 17-13). A menudo hay un esfacelo de tejido en la base, bajo la cual pueden verse los tendones.

Un tipo especial de úlcera arterial es la *úlcera de Martorell,* la cual se relaciona con la hipertensión lábil y carece de los signos clínicos de la ASO. Las úlceras comienzan con una escara negra rodeada por eritema y, después del esfacelo de tejido necrótico, presentan un aspecto en sacabocado con bordes bien delimitados y eritema circundante; son muy dolorosas en la parte anterior y externa de la pantorrilla.
Úlceras arteriales y venosas combinadas. Éstas se encuentran en pacientes con CVI y ASO y, por tanto, muestran una combinación de signos y síntomas tanto de insuficiencia venosa como arterial y ulceración (fig. 17-14).

Úlceras neuropáticas. Aparecen en plantas y dedos de los pies y tobillos. Muy a menudo se observan en la diabetes de muchos años de duración (“Pie diabético”, pág. 383).

Diagnóstico diferencial

En el cuadro 17-1, se muestra el diagnóstico diferencial de los tres tipos principales de úlceras de la extremi-



Figura 17-12. Carcinoma espinocelular en una úlcera venosa crónica. Una úlcera venosa había estado presente >10 años en una zona de lipodermatoesclerosis y dermatitis por estasis. Con el tiempo, la base de la úlcera se elevó, se endureció y el dolor se calmó. La biopsia profunda (marca circular en el centro) reveló necrosis y, en la base, un carcinoma espinocelular invasivo.



Figura 17-13. Insuficiencia arterial crónica con una úlcera en "sacabocado" con bordes definidos y contornos irregulares. La extremidad no tenía pulso y había una isquemia masiva de los dedos del pie.



Figura 17-14. Insuficiencias arterial y venosa crónicas, úlceras arteriales y venosas "combinadas". Nótense la lipodermatoesclerosis acentuada y la ulceración en la porción supramaleolar de la extremidad inferior (componente venoso) y la pigmentación púrpura de la parte anterior del pie y los dedos con úlcera en sacabocado que revela tejido tendinoso sobre la zona metatarsiana (componente arterial).

CUADRO 17-1 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE TRES TIPOS DE ÚLCERAS DE LA EXTREMIDAD INFERIOR

	Lesión	Zona	Piel circundante	Exploración general
Venosa	Irregular	Maleolar y supramaleolar (interna)	Lipodermatoesclerosis	Varices
	Bordes inclinados		Dermatitis por estasis	Dolor más intenso en la posición en declive
	Base necrótica Fibrina		Atrofia blanca Pigmentación Linfedema	
Arterial	En sacabocado	Zonas de presión: distal (dedos de los pies), pretibial, supramaleolar (externa)	Atrófica, brillosa	Pulsos débiles/abolidos
	Base necrótica		Pérdida de pelo Palidez o hiperemia reactiva	Palidez al elevar la pierna El dolor es peor al elevar la pierna
Neuropática	En sacabocado	Zonas de presión	Callo antes de la ulceración y úlcera circundante	Neuropatía periférica
		Plantar		Disminución de la sensación Ningún dolor

dad inferior y el pie. Otros trastornos que deben tomarse en cuenta en el diagnóstico diferencial son SCC ulceroso, carcinoma de células basales, uso de drogas inyectables (o subcutáneas), úlcera por presión (pie de esquiador). También hay ulceraciones en la vasculitis (sobre todo la poliarteritis nodosa o nudosa), el eritema indurado, la calcifilaxia y diversas infecciones (ectima, úlcera de Buruli, infección por *Mycobacterium marinum,* goma, lepra, úlcera crónica por el virus del herpes simple [HSV]) y en la anemia drepanocítica, la policitemia vera, el pioderma gangrenoso, la necrobiosis lipoidea con ulceración y facticia.

Evolución y pronóstico

Éstos dependen de la enfermedad de base.

Tratamiento

General. Es necesario corregir factores como anemia y desnutrición para facilitar la cicatrización. Control de la hipertensión, reducción de peso en los obesos, ejercicio; movilizar al paciente; eliminar el edema causado por la disfunción cardiaca, renal o hepática. Tiene suma importancia atender la enfermedad fundamental. Las úlceras arteriales no cicatrizan a menos que se corrija el flujo sanguíneo arterial mediante endarterectomía o un procedimiento de derivación (pág. 414). Las úlceras venosas tienden a ser recurrentes, a menos que se supriman los factores de riesgo subyacentes, es decir, cirugías correctivas o medias elásticas utilizadas a diario (Tratamiento de la CVI, pág. 420). Hay que tener cuidado con la compresión excesiva en pacientes con obstrucción arterial subyacente adicional. En las úlceras neuropáticas, se trata la diabetes subyacente, se descarta la osteomielitis de fondo y se distribuye el peso de los puntos de presión con calzado especial en las úlceras neuropáticas. *Nota:* los pacientes diabéticos muestran especial predisposición a las úlceras y a menudo tienen varios factores etiológicos, es decir, vasculopatía periférica, neuropatía, infección y alteraciones de la cicatrización.

Tratamiento local de la úlcera y la piel circundante. Se atiende la dermatitis por estasis en la CVI con apósitos húmedos y ungüentos de corticoesteroide moderado a potente. Se efectúa desbridamiento mecánico del material necrótico (mediante intervención quirúrgica) o con productos enzimáticos para desbridar; se administran antisépticos y antibióticos con objeto de contrarestar la infección. Apósitos hidrocoloides. Para las úlceras limpias que cicatrizan con lentitud, se utilizan procedimientos quirúrgicos mediante injertos "en pellizco", de piel de espesor parcial y epidérmicos, así como aloinjertos de queratinocitos cultivados o injertos compuestos.

Vasculitis livedoide ICD-10: L95.0

- La vasculitis livedoide (LV, *livedoid vasculitis*) es una vasculopatía trombótica de vasos dérmicos circunscrita a las extremidades inferiores y que comienza principalmente en la región del tobillo.
- Consiste en una tríada que comprende livedo reticular, atrofia blanca y úlceras en sacabocado pequeñas, pero muy dolorosas que tienen la tendencia a una cicatrización deficiente (fig. 17-15).
- Desde el punto de vista clínico, la atrofia blanca en la vasculitis livedoide es indistinguible de la observada en la insuficiencia venosa crónica, excepto por las varices (comparar figs. 17-15 y 17-9). La LV es un tipo de reacción de la piel que a menudo recurre en el invierno o el verano ("livedo reticular con ulceraciones durante el invierno y el verano").
- En el análisis histopatológico, hay trombos de fibrina en venas y arterias dérmicas de pequeño y mediano calibres con necrosis cuneiforme y hialinización de las paredes vasculares (vasculitis hialinizante segmentaria).
- La vasculitis livedoide puede ser idiopática o asociarse al síndrome de Sneddon (fig. 14-42), síndrome de anticuerpo antifosfolípido o trastornos que cursan con hipercoagulabilidad o hiperviscosidad.
- Tratamiento: reposo en cama, analgésicos, heparina en dosis bajas e inhibidores de la agregación de plaquetas. El dolor puede aliviarse y la cicatrización se acelera mediante corticoesteroides sistémicos. Se ha comunicado de forma anecdótica que los anabólicos, como el danazol y el estanazolol, son eficaces.
- Las úlceras más grandes han de resecarse y después se aplica injerto.



Figura 17-15. Vasculitis livedoide. Se caracteriza por la tríada de livedo reticular, atrofia blanca y pequeñas úlceras dolorosas y encostradas. Desde el punto de vista clínico, esto es indistinguible de la atrofia blanca que se observa en la insuficiencia venosa crónica (CVI), excepto que no hay varices.

Insuficiencia linfática crónica ICD-9: 459.81 ∘ ICD-10: I87.2  

- El linfedema en la infancia y en las primeras etapas de la vida adulta es genético y a menudo la causa corresponde a defectos del receptor de factor de crecimiento endotelial vascular 3 y el factor de transcripción FoxC2.
- El linfedema adquirido en adultos puede relacionarse con insuficiencia venosa crónica, infecciones de tejidos blandos recurrentes, crónicas (erisipelas, celulitis, Sección 25); disección del ganglio y radiación ulterior del tumor y filariosis en algunas regiones geográficas.
- Depende de la causa. El linfedema adquirido aparece con más frecuencia en las extremidades inferiores, pero también puede originarse en la extremidad superior y en la mano.
- Manifestaciones clínicas: edema de las extremidades, edema que puede deprimirse al principio, con evolución lenta hacia la induración leñosa que no puede deprimirse.
- El linfedema prolongado quizá origine un crecimiento grotesco de la extremidad, hiperplasia epidérmica con verrucosis (fig. 17-16).
- Es frecuente la infección secundaria de tejidos blandos (erisipela y celulitis), recurrente que conduce al agravamiento del trastorno.
- El régimen terapéutico es sobre todo la compresión (como en la insuficiencia venosa crónica) y el drenaje linfático manual; antibióticos en la infección secundaria.
- El linfangiosarcoma (en el linfedema posmastectomía) es una complicación infrecuente: síndrome de Stewart-Treves.



Figura 17-16. Insuficiencia linfática crónica: linfedema. Las extremidades inferiores están engrosadas y con consistencia leñosa y hay hiperqueratosis masiva y aguijarrada, así como excrecencias papilomatosas. El paciente de 60 años de edad tuvo múltiples episodios de erisipela y celulitis. También padecía diabetes y ateroesclerosis.

Úlceras por presión ICD-9: 707 ◦ ICD-10: L89 □ ◐ ➔ ○

- Éstas aparecen en las superficies de apoyo del cuerpo sobre las prominencias óseas como resultado de la compresión externa de la piel, las fuerzas de corte y la fricción, las cuales generan necrosis isquémica de los tejidos.
- Se presenta en pacientes con obnubilación o que tienen disminución de la sensibilidad (como en los trastornos de la médula espinal) en la región afectada. La infección secundaria origina celulitis circunscrita, la cual puede extenderse de forma local hacia el tejido óseo o muscular o hacia la circulación sanguínea.
- *Sinónimos:* úlcera por presión, úlcera de decúbito.

Epidemiología

Edad de inicio. Cualquiera, pero la prevalencia de las úlceras por presión son máximas en los pacientes de edad avanzada que por tiempo muy prolongado se encuentran confinados a la cama.
Género. Tiene la misma prevalencia en uno y otro.
Prevalencia. Situaciones hospitalarias de atención aguda, 3 a 14%; en pacientes con atención a largo plazo, 15 a 25%; en enfermos con cuidados en el domicilio, 7 a 12%; en unidades de médula espinal, 20 a 30%.

Patogénesis

Factores de riesgo: cuidados de enfermería inadecuados, disminución de la sensación e inmovilidad (estado de obnubilación, enfermedad de la médula espinal), hipotensión e incontinencia fecal o urinaria, fracturas, hipoalbuminemia y un estado nutricional deficiente. La compresión externa con presiones >30 mm Hg obstruye los capilares cutáneos y genera anoxia de los tejidos circundantes y finalmente necrosis. La infección bacteriana secundaria puede aumentar el tamaño de la úlcera, extenderla a estructuras subyacentes (osteomielitis) e invadir la circulación sanguínea, lo cual ocasiona bacteriemia y septicemia. La infección también altera o evita la cicatrización.

Manifestaciones clínicas

Lesiones cutáneas. Categorías clínicas de úlceras por presión. Cambio en etapa temprana: eritema circunscrito que palidece con la presión.



Figura 17-17. Úlcera por presión, etapa III. Úlcera crateriforme bien delimitada con pérdida de la piel de espesor parcial que se extiende hasta la fascia sobre la región del trocánter mayor.

Etapa I: eritema de la piel indemne que no palidece con la presión.

Etapa II: necrosis superficial o de espesor parcial que afecta a la epidermis o la dermis o ambas. Ampollas → necrosis de la dermis (negra) → úlcera superficial.

Etapa III: necrosis profunda, ulceración crateriforme con pérdida de la piel de espesor completo (fig. 17-17); el daño o la necrosis pueden extenderse hasta la fascia, pero no más allá de la misma.

Etapa IV: necrosis de espesor completo (→ ulceración) con afectación de las estructuras de soporte, como músculo y hueso (fig. 17-18). Puede aumentar de tamaño hasta muchos centímetros. No siempre es dolorosa a la palpación. Los bordes de las úlceras pueden estar erosionados.

Las úlceras por presión bien establecidas con tejido desvitalizado en la base (escara) tienen más probabilidades de infección secundaria. El exudado purulento y



Figura 17-18. Úlcera por presión, en etapa IV sobre el talón. La necrosis negra que aquí se observa se extendía hasta el hueso calcáneo, del cual también se tuvo que efectuar desbridamiento.

el eritema que rodea a la úlcera indican infección. El olor fétido señala una infección por anaerobios.

Distribución. Aparece sobre las prominencias óseas: sacro (60%) > tuberosidades isquiáticas, trocánter mayor (fig. 17-17), talón (fig. 17-18) > codo, rodilla, tobillo, occipucio.

Exploración general. Fiebre, escalofríos o aumento del dolor de la úlcera indican posible celulitis u osteomielitis.

Exámenes de laboratorio

Estudios hematológicos

Cultivo de la herida. Para las bacterias anaerobias y aerobias.

Hemocultivo. La bacteriemia a menudo se presenta tras la manipulación de la úlcera (al cabo de 1 a 20 min de haber iniciado el desbridamiento); desaparece a los 30 a 60 minutos.

Histopatología. Biopsia de piel. Necrosis epidérmica con necrosis de glándula y conductos ecrinos. Las úlceras profundas muestran infartos cuneiformes del tejido subcutáneo.

Biopsia de hueso. Esencial para diagnosticar osteomielitis persistente; se efectúa examen histopatológico y microbiológico de la muestra.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Por lo general, aquél se establece con base en los datos clínicos. El diagnóstico diferencial comprende úlcera infecciosa (actinomicosis, micosis profunda, úlcera herpética crónica), quemadura térmica, úlcera maligna, pioderma gangrenoso y fístula rectocutánea.

Evolución y pronóstico

Si se alivia la presión, algunos cambios son reversibles; periodos intermitentes de alivio de la presión aumentan la resistencia a la compresión. La osteomielitis ocurre en las úlceras de decúbito que no cicatrizan (32 a 81%). La septicemia conlleva una alta tasa de mortalidad. En general los pacientes con úlceras por presión tienen un riesgo cuatro veces mayor de hospitalización prolongada y muerte en comparación con los sujetos sin úlceras. Con el tratamiento apropiado, las úlceras en etapas I y II cicatrizan en una a cuatro semanas y las de etapas III y IV lo hacen en un lapso de seis a >12 semanas.

Tratamiento

Prevención en pacientes con riesgo. Se cambia la posición del paciente cada 2 h (más a menudo si es posible); se aplica masaje a las zonas propensas a úlceras por presión mientras se cambia la posición del sujeto; se inspeccionan las áreas de lesión de la piel sobre los puntos de presión; se minimiza la fricción y las fuerzas de corte.

- Utilizar colchones de aire para reducir la compresión.
- Se limpia con productos de limpieza suaves y se mantiene la piel libre de orina y heces.
- Reducir al mínimo la exposición de la piel a una humedad excesiva por incontinencia, transpiración o drenaje de heridas.
- Mantener la cabeza de la cama en un ángulo de elevación relativamente bajo (<30 grados).
- Valorar y corregir el estado nutricional; se analiza la administración de complementos de vitamina C y cinc.
- Movilizar a los pacientes lo más pronto posible.

Úlceras en etapas I y II. Los antibióticos tópicos (no neomicina) bajo la gasa estéril húmeda pueden ser suficientes para las erosiones iniciales. A veces se necesitan apósitos húmedos a secos con solución isotónica para el desbridamiento. Hidrogeles o apósitos de hidrocoloide.

Úlceras en etapa III y IV. Tratamiento quirúrgico: desbridamiento de tejido necrótico, eliminación de prominencias óseas, colgajos e injertos cutáneos.

Complicaciones infecciosas. Esquema prolongado de antimicrobiano según sean las sensibilidades, con desbridamiento quirúrgico del hueso necrótico en la osteomielitis.

SECCIÓN 18

Signos cutáneos de insuficiencia renal



Clasificación de los cambios cutáneos

- Insuficiencia renal aguda
  - Edema
  - Escarcha urémica (depósito de cristales de urea en la superficie de la piel de pacientes con uremia grave)
- Insuficiencia renal crónica
  - Edema
  - Escarcha urémica
  - Calcifilaxia
  - Enfermedad ampollosa por hemodiálisis (seudoporfiria, véase Sección 23)
  - Dermopatía nefrógena fibrosante
  - Dermatosis perforante adquirida

Calcifilaxia ICD-9: 275.49 ◦ ICD-10: E83.59

- La calcifilaxia se caracteriza por necrosis cutánea progresiva que se acompaña de calcificación de vasos de pequeño y mediano calibre y trombosis.
- Se presenta en personas con nefropatía terminal, diabetes mellitus o hiperparatiroidismo secundario. Muy a menudo ocurre tras el inicio de hemodiálisis o diálisis peritoneal.
- Factores desencadenantes: corticoesteroides, infusiones de albúmina, tobramicina IM, complejo de hierro dextrano, heparinato cálcico y vitamina D.
- Lesiones preinfartadas que muestran moteado o un patrón de *livedo reticularis*, de color rojo oscuro (fig. 18-1A).
- Se convierten en una escara negra (fig. 18-1B) y úlcera con un esfacelo negro o correoso muy adherente. Las úlceras aumentan de tamaño en el curso de semanas a meses; cuando se efectúa desbridamiento llegan hasta la fascia y a tejidos más profundos; las zonas de induración en forma de placa pueden palparse rodeando las lesiones infartadas o ulcerosas (fig. 18-2).
- Extremadamente dolorosa.
- Extremidades inferiores, abdomen, nalgas y pene.
- Hiperazoemia. El fosfato de calcio suele incrementarse. Las concentraciones de hormona paratiroidea por lo general, pero no siempre, aumentan. Dermopatología: calcificación de la media de los vasos sanguíneos de pequeño y mediano calibre en la dermis y los tejidos subcutáneos.
- Lentamente progresiva, pese al tratamiento. La úlcera se infecta en forma secundaria.
- Tratamiento: se trata la insuficiencia renal, se efectúa paratiroidectomía parcial si es necesaria, desbridamiento del tejido necrótico.





Figura 18-1. Calcifilaxia. A) Etapa inicial. Una zona de eritema moteado, parecido a una explosión de estrellas y que recuerda a la *livedo reticularis* con dos ulceraciones pequeñas. El paciente tiene insuficiencia renal crónica y recibe hemodiálisis. Incluso en esta etapa inicial, las lesiones son muy dolorosas. **B)** Calcifilaxia, lesión más avanzada. Una zona de necrosis rasgada en la pierna de un paciente con diabetes e insuficiencia renal crónica que recibe hemodiálisis. La piel circundante está indurada y representa una masa subcutánea de forma de placa que se aprecia sólo con la palpación.



Figura 18-2. Calcifilaxia extensa. Las lesiones están ulceradas, la piel circundante está indurada y se observa mejor en el muslo izquierdo donde la piel no tiene vello corporal. Se observan lesiones similares en el abdomen.

Dermopatía nefrógena fibrosante (NFD)
ICD-9: 701.8 ∘ ICD-10: L90.8

■ ○

- La dermopatía nefrógena fibrosante (NFD, *nephrogenic fibrosing dermatophaty*) es un trastorno fibrosante que ocurre en pacientes con insuficiencia renal aguda o crónica.
- La mayoría de los pacientes se someten a tratamientos de hemodiálisis o diálisis peritoneal; en la insuficiencia renal aguda, la NFD aparece sin diálisis.
- Es parte de una gama más amplia de *fibrosis sistémica nefrógena* que afecta a corazón, pulmones, diafragma, músculo esquelético, hígado, sistema genitourinario y sistema nervioso central.
- Se desconoce la causa, pero la exposición a medios de contraste que contienen gadodiamida para angiografía por resonancia magnética es un factor relacionado importante. La gadodiamida se identifica sólo en las lesiones y no en el tejido sano. Los miofibroblastos y las citocinas fibrógenas (p. ej., factor de crecimiento transformador β) pueden intervenir en la patogénesis.
- La NFD se caracteriza por un inicio agudo, induraciones carnosas, en forma de placa o nodulares que se deprimen a la palpación (fig. 18-3); tienen un diámetro de hasta 20 cm y más, así como una superficie ondulada.
- Se presenta principalmente en las extremidades inferiores, con menos frecuencia en las extremidades superiores y el tronco, pero no en la cara.
- Hormigueantes, hipersensibles y a menudo dolorosas.
- Diagnóstico diferencial: morfea, mixedema pretibial, lipodermatoesclerosis y paniculitis.
- La evolución es crónica, no se resuelve; el pronóstico es desfavorable.
- Se desconoce tratamiento. Imatinib puede ser útil.



Figura 18-3. Dermopatía nefrógena fibrosante. Una induración en forma de placa musculosa que se deprime a la palpación, con una superficie irregular en las piernas. Este paciente tenía insuficiencia renal crónica en etapa terminal y recibía hemodiálisis.

Dermatosis perforante adquirida*
ICD-9: 709.8 ∘ ICD-10: L87.0

- Ocurre en la insuficiencia renal crónica y en la diabetes mellitus; en hasta 10% de los pacientes que reciben hemodiálisis.
- Trastorno pruriginoso crónico desencadenado por traumatismo.
- Pápulas umbilicadas con costras hiperqueratósicas centrales (fig. 18-4).
- Eliminación transepidérmica del colágeno.
- La relación con otros trastornos perforantes no está clara.

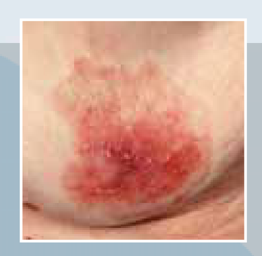
*Para información más detallada, véase Minocha JS y Schlosser BJ: cap. 69 en Goldzmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ y Wolff K (eds.) *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine,* 8th ed. New York, McGraw-Hill, 2008:727-731.



Figura 18-4. Dermatosis perforante adquirida en un paciente sometido a hemodiálisis. Hay pápulas umbilicadas purpúreas con una costra hiperqueratósica central.

SECCIÓN 19

Signos cutáneos de neoplasias malignas sistémicas



Signos mucocutáneos de neoplasias malignas sistémicas
ICD-9: 199.0 ∘ ICD-10: M8000/6

- Los datos mucocutáneos pueden señalar neoplasias sistémicas de varias maneras.
  - Relaciones de trastornos mucocutáneos hereditarios con neoplasias malignas sistémicas.
  - Por acción a distancia, es decir, síndromes paraneoplásicos.
- Diseminación del cáncer a la piel o a las mucosas por extensión directa, linfática o hematógena (metástasis cutáneas).

Clasificación de los signos cutáneos del cáncer sistémico[1]

Neoplasias malignas metastásicas

Tumor persistente. Extensión linfática y diseminación hematógena.
Extensión directa. Enfermedad de Paget y enfermedad de Paget extramamaria.
Linfomas con afectación cutánea secundaria (Sección 21).

Trastornos hereditarios

Síndrome de Cowden

Síndrome de Peutz-Jeghers
Neurofibromatosis (pág. 405).
Esclerosis tuberosa (pág. 402).
Neoplasia endocrina múltiple (tipos 1 y 2b).

Síndromes paraneoplásicos

***Acantosis nigricans*, maligna, queratodermia palmoplantar.**
Ictiosis adquirida.
Síndrome de Bazex.
Síndrome carcinoide.
Dermatomiositis (pág. 328).
Síndrome de ACTH ectópica.
Eritema gyratum repens.
Síndrome de Gardner.
Síndrome de glucagonoma.
Hipertricosis lanuginosa.
Síndrome de Muir-Torre.
Queratosis palmar.
Pénfigo paraneoplásico.
Prurito.
Piodermia gangrenosa (pág. 116).
Síndrome de Sweet (pág. 120).
Vasculitis (pág. 356).

[1]Los trastornos que se abordan en esta sección están impresos en **negrita**, los que se abordan en otras secciones están en *cursiva*. Los números entre paréntesis indican números de página. Los trastornos poco frecuentes que no se describen en este libro se describen en CA deWitt *et al.*, en K Wolff *et al.* (eds): *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine* 7th ed. New York, McGraw-Hill, 2008, págs. 1493-1507.

Cáncer metastásico en la piel* ICD-9: 199.0 ◦ ICD-10: M8000/6

- El cáncer metastásico en la piel se caracteriza por nódulos dérmicos o subcutáneos solitarios o múltiples que se presentan como células metastásicas de una neoplasia maligna primaria no contigua y distante.
- Se transportan y se depositan en la piel o el tejido subcutáneo por una de las siguientes vías:
  - Vías linfáticas.
  - Diseminación hematógena.
  - Diseminación contigua a través de la cavidad peritoneal y otros tejidos.
- **Lesiones cutáneas.** Nódulo (figs. 19-1 y 19-2), placa elevada y zona fibrótica engrosada. Se detecta inicialmente cuando tiene <5 mm de diámetro. La zona fibrótica puede parecerse a la morfea; ocurre en la piel cabelluda y puede ocasionar alopecia. Al principio la epidermis está indemne, estirada sobre el nódulo; con el tiempo, la superficie se ulcera (fig. 19-3) o se vuelve hiperqueratósica. Puede tener aspecto inflamatorio, es decir, de rosa a rojo, o hemorrágico. Es firme a indurado. Pueden ser solitarios, escasos o múltiples. Pueden adquirir un tamaño considerable y confundirse con un cáncer primario de la piel (fig. 19-3).

*Para neoplasias de piel metastásicas sin melanoma y melanoma véase las Secciones 11 y 12.

Tipos especiales de afectación cutánea

Mama

Carcinoma metastatizante inflamatorio (carcinoma erisipeloide): parche o placa eritematosa con un borde diseminado activo (fig. 19-4). Muy a menudo con cáncer de mama que puede diseminarse por los linfáticos a la piel de la mama afectada y dar por resultado placas inflamatorias que se parecen a la erisipela (de ahí la designación *carcinoma erisipeloide*). Se presenta con otras neoplasias también (páncreas, parótida, amígdalas, colon, estómago, recto, melanoma, órganos pélvicos, ovario [fig. 19-5], útero, próstata, pulmón y mesotelioma [fig. 19-6]).

Carcinoma metastatizante telangiectásico (*carcinoma telangiectásico*): cáncer de mama que aparece como telangiectasias puntiformes con capilares dilatados dentro del carcinoma erisipeloide. Pápulas violáceas o papulovesiculosas que se parecen al linfangioma circunscrito.

Carcinoma metastatizante en coraza: induración de la piel semejante a la morfea difusa (fig. 19-7). Por lo general extensión local del cáncer de mama que ocurre en la región de la mama y preesternal. La placa esclerodermoide puede encapsular el tórax y semejar una placa



Figura 19-1. Cáncer metastásico en la piel: cáncer broncógeno. Nódulos dérmicos en la piel cabelluda de un paciente que recibió quimioterapia antineoplásica por cáncer pulmonar metastásico; los nódulos sólo resultaron evidentes después de la pérdida de cabello durante la quimioterapia. El nódulo en el lado izquierdo es asintomático, eritematoso, pero no inflamado. El nódulo del lado derecho tiene una depresión central que indica una zona de biopsia en sacabocado.

Figura 19-2. Cáncer metastásico en la piel. *Cáncer de mama.* Nódulo de gran tamaño en la mama de una mujer de 40 años de edad con cáncer de mama, presente durante cuatro meses.



Figura 19-3. Cáncer metastásico en la piel. Adenocarcinoma del tubo digestivo. Esta masa fungosa sólo era la punta del témpano: había una masa mucho más grande en el tejido subcutáneo.



Figura 19-4. Cáncer metastásico en la piel: cáncer de mama inflamatorio (carcinoma erisipeloide). Lesión eritematosa de gran tamaño y mínimamente indurada que cubre toda la mama y la región preesternal; está eritematosa y bien delimitada y por tanto tiene el aspecto de erisipela. Había una masa de 2 × 2 cm en la mama sólo reconocible a la palpación.



Figura 19-5. Cáncer ovárico metastásico. Se manifiesta como carcinoma erisipeloide en la porción inferior del abdomen y en la región inguinal. La investigación diagnóstica reveló cáncer ovárico con carcinomatosis peritoneal.



Figura 19-6. Mesotelioma. Un parche eritematoso indurado en la porción lateral del tórax que representa carcinoma erisipeloide por mesotelioma.

mamaria metálica de un coracero. También ocurre con tumores primarios de pulmón, tubo digestivo y riñón.
Enfermedad de Paget: véase adelante.
Múltiples nódulos lisos en la piel cabelluda: adenocarcinoma de la próstata, cáncer pulmonar, cáncer de mama (fig. 19-1).
Alopecia neoplásica: en la piel cabelluda, zonas de pérdida de cabello que se parecen a la alopecia areata; bien delimitadas, de color rosa rojo, superficie lisa y plana.
Intestino grueso. A menudo se presenta en la piel del abdomen o las regiones perineales; asimismo, en la piel cabelluda o en la cara. La mayor parte se origina en el recto. Puede presentarse con carcinoma inflamatorio metastásico (como el carcinoma erisipeloide) de región inguinal, zona supraclavicular o cara y cuello. Con menos frecuencia, nódulos vasculares agrupados de la ingle o el escroto o tumor facial. Pocas veces ocurre fístula cutánea después de una apendicectomía o se parece a la hidradenitis supurativa.
Carcinoma pulmonar. Puede producir un gran número de nódulos metastásicos en un periodo breve. Muy a menudo, nódulo rojizo en la piel cabelluda (fig. 19-1). Tronco: simétrico; a lo largo de la dirección de los vasos intercostales, puede ser zosteriforme; en cicatriz (zona de toracotomía o trayecto de aspiración con aguja).
Hipernefroma. Puede producir una lesión solitaria; también diseminado. Por lo general tiene aspecto vascular, ± pulsátil, ± pedunculado; puede parecerse al granuloma piógeno. Más frecuente en la cabeza (piel cabelluda) y el cuello; también en el tronco y las extremidades.
Carcinoma de vejiga y de ovario. Puede diseminarse en forma contigua a la piel abdominal e inguinal de un modo similar al cáncer de mama, según se señaló antes, y tener el aspecto de erisipela (fig. 19-5).
Tipos diversos. Con la dilatación de los linfáticos y la hemorragia superficial, puede parecerse al linfangioma. Con la estasis de la linfa y el edema de la piel, se parece al cuero de cerdo o a la cáscara de naranja.



Figura 19-7. Cáncer de mama metastásico: cáncer en coraza. Las dos mamas están duras a la palpación, como una placa de armadura. Hay múltiples nódulos pequeños y grandes, ulcerados y hay un trasfondo de eritema erisipeloide (carcinoma erisipeloide).

Enfermedad de Paget mamaria ICD-9: 174.0 ∘ ICD-10: C50.01 ◧ ○

- La enfermedad de Paget mamaria (MPD, *mammary Paget disease*) es una neoplasia maligna que afecta unilateralmente al pezón o la areola y se parece a una dermatitis eccematosa crónica.
- Representa la diseminación contigua de un carcinoma intraductal subyacente de la mama (1 a 4% de las neoplasias de la mama).
- Por lo general ocurre en mujeres (>50 años); hay ejemplos infrecuentes en los varones.
- El inicio es insidioso en el curso de varios meses o años. Puede ser asintomático o puede haber prurito, dolor, sensación de ardor, secreción, hemorragia, ulceración e invaginación del pezón.
- La lesión de la piel se manifiesta como una placa eritematosa descamativa, más que con bordes bien delimitados, ovalada y con bordes irregulares. Cuando se retira la escama, la superficie está húmeda y exuda (fig. 19-8). Las lesiones tienen un tamaño que fluctúa de 0.3 a 15 cm (fig. 19-9). En las primeras etapas, no hay induración de la placa. Más tarde, se presenta induración e infiltración y pueden palparse nódulos en la mama. Al inicio, hay aplanamiento o retracción de la induración del pezón, una masa mamaria subyacente es palpable en menos de la mitad de los pacientes. Puede ser bilateral. Ocurre metástasis a ganglios linfáticos con más frecuencia cuando la MPD se acompaña de una masa palpable subyacente.
- El diagnóstico diferencial comprende dermatitis eccematosa, psoriasis, papiloma ductal benigno, hiperqueratosis por retención en pezón y areola, impétigo, carcinoma espinocelular *in situ*, pénfigo familiar.
- La *dermatitis eccematosa de los pezones* suele ser bilateral; no tiene ninguna induración y responde rápidamente a los glucocorticoides tópicos. No obstante, es indicativa de enfermedad de Paget si persiste el "eccema" por más de tres semanas. El diagnóstico se confirma mediante biopsia que muestra células neoplásicas en la epidermis, las que siguen un patrón de diseminación patognomónico. Se define el carcinoma intraductal subyacente mediante mamografía.
- El tratamiento es quirúrgico, radioterapia o quimioterapia como en otros carcinomas de la mama. Se efectúa disección de ganglios linfáticos si los ganglios regionales son palpables. El pronóstico es variable. Cuando no es palpable la masa en la mama, 92% de las pacientes sobreviven cinco años después de la escisión; 82% sobrevive 10 años. Cuando es palpable la masa de la mama, 38% sobrevive cinco años; 22% sobrevive 10 años. El pronóstico es más desfavorable cuando existe linfadenopatía.



Figura 19-8. Enfermedad de Paget mamaria. Una placa eritematosa bien delimitada que se parece al eccema o la psoriasis en el pezón. La placa está un poco indurada y hay una descamación leve; cualquier lesión eccematosa y eritematosa en el pezón y la areola que no responda a los glucocorticoides tópicos debe ser objeto de biopsia.



Figura 19-9. Enfermedad de Paget mamaria. Una placa psoriasiforme bien definida que ha obliterado la areola y el pezón. Había una masa en la mama y una pequeña masa axilar.

Enfermedad de Paget extramamaria ICD-9: 709.8 ◦ ICD-10: L87.9 ■ ○

- La enfermedad de Paget extramamaria (EPD, *extra-mammary Paget disease*) es una neoplasia de la piel anogenital y axilar, que en el examen histopatológico es idéntica y clínicamente similar a la enfermedad de Paget de la mama.
- A menudo representa una extensión intraepidérmica de un adenocarcinoma primario de las glándulas apocrinas subyacentes o del tubo digestivo inferior, el sistema urinario o el sistema genital femenino.
- Sin embargo, a menudo no acompaña a ningún cáncer subyacente.
- La histogénesis de la EPD no es uniforme. Ocurre como una extensión ascendente *in situ* de un adenocarcinoma *in situ* en las glándulas más profundas (25%). Como alternativa, la EPD puede tener un origen multifocal primario en la epidermis y sus anexos cutáneos. Los tumores primarios en la región anorrectal pueden originarse en la mucosa rectal o en las glándulas intramurales.
- De inicio insidioso, diseminación lenta + prurito. La lesión se manifiesta como una placa eritematosa + descamación + erosión (fig. 19-10) + formación de costras + exudación; lesiones de aspecto eccematoso, pero los bordes están bien definidos (fig. 19-10), configuración geográfica. Las lesiones siempre se deben de analizar mediante biopsia.
- Desde el punto de vista histopatológico, las células de Paget están dispersas entre queratinocitos, ocurren en racimos y se extienden hacia las estructuras de los anexos (folículos pilosos, conductos ecrinos). A menudo se detecta adenocarcinoma de los anexos cuando se busca con cuidado.
- En la EPD perineal y perianal, el carcinoma subyacente se ha de buscar mediante *tacto rectal, proctoscopia, sigmoidoscopia, colonografía con bario.* En la EPD genital, la búsqueda del carcinoma subyacente es mediante *cistoscopia* y *urografía excretora*; en la EPD vulvar, es mediante *tacto vaginal.*
- El diagnóstico diferencial comprende todas las placas eritematosas: dermatitis eccematosa, liquen simple crónico, liquen escleroso y atrófico, liquen plano, psoriasis intertriginosa, intertrigo por *Candida*, carcinoma espinocelular *in situ* (eritroplasia de Queyrat), carcinoma espinocelular provocado por el virus del papiloma humano *in situ*, melanoma superficial diseminado amelánico.
- La EPD suele ser mucho más grande que lo que se pone de manifiesto clínicamente. La escisión quirúrgica se debe controlar con el examen histopatológico (operación micrográfica de Mohs). Si las células de Paget están en la dermis y son palpables los ganglios linfáticos regionales, la disección de ganglios linfáticos puede mejorar el pronóstico, el cual está relacionado con adenocarcinoma subyacente. La EPD se mantiene *in situ* en la epidermis y el epitelio de los anexos en más de 65% de los casos. Cuando no hay ninguna neoplasia subyacente, no obstante, hay una alta tasa de recidiva, incluso después de la escisión aparentemente adecuada; esto se debe al origen multifocal en la epidermis y en las estructuras de los anexos.



Figura 19-10. Enfermedad de Paget extramamaria. Placa húmeda, bien delimitada, erosionada, exudativa y eritematosa en el escroto y en el pliegue inguinal de un hombre mayor. La lesión suele confundirse con intertrigo por *Candida* y se trata insatisfactoriamente como tal.

Síndrome de Cowden (síndrome de hamartoma múltiple)   
ICD-9: 759.6 ∘ ICD-10: Q85.9

- El síndrome de Cowden (nombrado así por el paciente en quien se estableció el diagnóstico primero) es un cáncer hereditario autosómico dominante, infrecuente, con expresividad variable en diversos sistemas a través de múltiples neoplasias hamartomatosas de origen ectodérmico, mesodérmico y endodérmico.
- Las mutaciones de línea germinal en el gen supresor de tumor (*PTEN*) están situadas en el cromosoma 10q22-23 en la mayoría de los casos.
- Hay una susceptibilidad especial a las neoplasias malignas de mama y tiroides, y las lesiones cutáneas son marcadores importantes.
- Las lesiones cutáneas pueden aparecer inicialmente en la infancia y desarrollarse con el tiempo. Consisten en triquilemomas, pápulas de color de piel, rosa (fig. 19-11B) o pardas y con aspecto de verrugas planas en la zona central de la cara, los labios y las orejas; *queratosis punteadas translúcidas* de las palmas y las plantas; y *pápulas hiperqueratósicas planas en la parte superior* sobre los dorsos de las manos y los antebrazos. Mucosas: *pápulas de las superficies gingival, labial* (fig. 19-11A) y palatina que experimentan coalescencia y que confieren un aspecto “aguijarrado”. *Papilomas* de la mucosa bucal y la lengua.
- Además del cáncer de mama (20%), que suele ser bilateral, y el cáncer de tiroides (8%), se presentan diversos hamartomas internos:
  - *Mama:* enfermedad fibroquística, fibroadenomas, adenocarcinoma y ginecomastia en varones.
  - *Tiroides:* bocio, adenomas, quistes del conducto tirogloso y adenocarcinoma folicular.
  - *Tubo digestivo:* pólipos hamartomatosos en todo el tubo digestivo pero en mayor cantidad en el intestino grueso, adenocarcinoma que se origina en un pólipo.
  - *Aparato genital femenino:* quistes ováricos y anomalías menstruales.
  - *Musculoesquelético:* craneomegalia, cifoescoliosis, facies “adenoidea” y paladar con arco elevado.
  - *Sistema nervioso central (CNS):* retraso mental, convulsiones, neuromas, ganglioneuromas y meningiomas del conducto auditivo.
- Es importante establecer el diagnóstico de síndrome de Cowden de manera que estos pacientes puedan ser objeto de seguimiento meticuloso para detectar en una etapa inicial neoplasias de mama y tiroides.

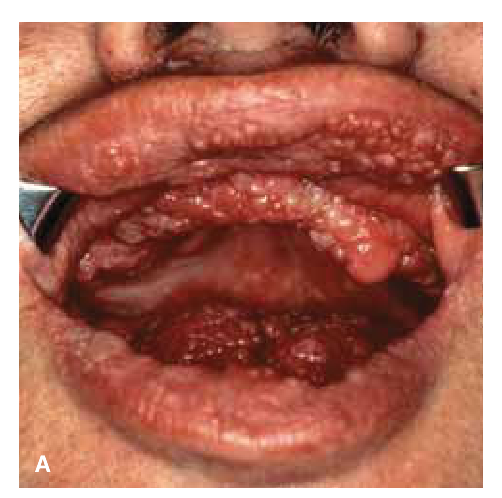




Figura 19-11. Síndrome de Cowden. A) Múltiples pápulas confluentes y rojizas en la mucosa oral que dan un aspecto aguijarrado. **B)** Múltiples pápulas verrugosas del color de la piel en la cara, que representan triquilemomas.

Síndrome de Peutz-Jeghers
ICD-9: 759.6 ◦ ICD-10: Q85.8

■ ● → ○

- El síndrome de Peutz-Jeghers es una poliposis familiar (autosómica dominante, mutación espontánea en 40%) que se caracteriza por muchas manchas pequeñas de pigmentación parda (lentigos) en labios, mucosas de la boca (color pardo a negro azulado) y en el puente de la nariz, las palmas de las manos y las plantas de los pies.
- El gen se ha ubicado en el locus 19p13.3.
- Las máculas en los labios desaparecen con el tiempo, pero no la pigmentación de la boca. Por tanto, la pigmentación bucal es el requisito para el diagnóstico (fig. 19-12).
- Suele haber, aunque no siempre, pólipos hamartomatosos múltiples en el intestino delgado, y también en el intestino grueso y el estómago, que producen síntomas abdominales como dolor, hemorragia del tubo digestivo y anemia.
- Aunque las máculas pigmentadas son congénitas o aparecen en la lactancia y en las primeras etapas de la infancia, los pólipos aparecen en las etapas tardías de la infancia o antes de los 30 años de edad.
- El adenocarcinoma puede presentarse en los pólipos y es más frecuente el cáncer de mama, de ovario y de páncreas.
- La esperanza de vida es normal a menos que sobrevenga cáncer en el tubo digestivo. Las neoplasias malignas son más frecuentes en pacientes japoneses con este síndrome y se ha recomendado la colectomía profiláctica en estos pacientes.



Figura 19-12. Síndrome de Peutz-Jeghers. Múltiples lentigos de color pardo oscuro en el borde bermellón del labio y la mucosa bucal. Este paciente tuvo hemorragia del tubo digestivo a consecuencia de pólipos hamartomatosos en el intestino delgado.

Síndrome de glucagonoma ICD-9: 211.7 ∘ ICD-10: M8152/0



- El glucagonoma es un síndrome infrecuente pero también es una entidad clínica bien descrita causada por la producción excesiva de glucagon en un tumor de célula α del páncreas.
- Se caracteriza por eritema necrolítico migratorio (MNE, *migratory necrolytic erythema*) superficial con erosiones que se encostran y cicatrizan dejando una hiperpigmentación.
- Parches inflamatorios y placas eritematosas (figs. 19-13 y 19-14) de forma serpenteante, cercenada, arqueada o anular que aumentan de tamaño y con partes claras centrales que originan zonas geográficas que se tornan confluentes (fig. 19-14). Los bordes muestran formación de microvesículas y luego ampollas, costras y descamación.
- Las lesiones afectan a las regiones perioral y perigenital y los pliegues y las zonas intertriginosas.
- Puntas de los dedos, eritematosas, brillantes y erosivas (fig. 19-15).
- Se presenta glositis, queilitis angular (fig. 19-13) y blefaritis.
- La exploración general revela enfermedad debilitadora y desnutrición.
- Casi todos los casos se relacionan con glucagonoma, pero se desconoce la patogénesis del MNE. Existe MNE sin glucagonoma.
- *Diagnóstico diferencial:* incluye todas las placas eritematosas: acrodermatitis enteropática, deficiencia de cinc, psoriasis pustulosa, candidosis mucocutánea, enfermedad de Hailey-Hailey (pénfigo familiar).
- *Exámenes de laboratorio:* aumento de la concentración plasmática de glucagon en ayunas hasta >1 000 ng/L (la cifra normal es 50 a 250 ng/L) permite establecer el diagnóstico. También se presenta hiperglucemia, disminución de la tolerancia a la glucosa, absorción deficiente grave, hipoaminoacidemia considerable y bajas concentraciones séricas de cinc. La angiografía por tomografía computarizada permitirá ubicar el tumor en el páncreas y las metástasis en el hígado.
- El examen dermopatológico de las primeras lesiones cutáneas muestra necrosis de la epidermis superior en forma de banda con retención de núcleos picnóticos y citoplasma pálido del queratinocito.
- El pronóstico depende de la invasividad del glucagonoma. Se han presentado metástasis hepáticas en 75% de los pacientes al momento de establecer el diagnóstico. Si éstas crecen con lentitud, los pacientes pueden tener una sobrevida prolongada, aun con metástasis.
- El eritema necrolítico migratorio no responde bien a ningún tipo de tratamiento. Algunos casos han respondido parcialmente a la sustitución de cinc. Se resuelve después de la escisión del tumor. Sin embargo, la resección quirúrgica del glucagonoma sólo logra la curación en 30% de los casos debido a las metástasis persistentes (por lo general hepáticas). La respuesta a la quimioterapia antineoplásica es deficiente.



Figura 19-13. Síndrome de glucagonoma: eritema necrolítico migratorio. Dermatosis inflamatoria con queilitis angular, placas inflamatorias, descamativas, erosivas y encostradas y fisuras alrededor de la nariz y la boca.



Figura 19-14. Síndrome de glucagonoma: eritema necrolítico migratorio. Erosiones policíclicas en las regiones glútea anogenital y sacra. Bien definidas con epidermis necrótica flácida que todavía cubre parte de estas erosiones.



Figura 19-15. Síndrome de glucagonoma. Las puntas de los dedos están hiperémicas, brillosas y parcialmente erosivas.

Acantosis nigricans (pigmentaria) maligna
ICD-9: 701.2 ∘ ICD-10: L83

- Al igual que otras formas de acantosis nigricans (AN, *acanthosis nigricans*) (Sección 5), la AN maligna comienza como un engrosamiento difuso aterciopelado y una hiperpigmentación que afecta principalmente al cuello, las axilas y otros pliegues corporales, así como las regiones perioral y periorbitaria, umbilical, mamilar y genital, lo que confiere a la piel un aspecto sucio (fig. 5-1).
- La AN maligna difiere de otras formas de AN principalmente porque 1) las hiperqueratosis aterciopeladas y la hiperpigmentación son más acentuadas, 2) la afectación de la mucosa y de la unión mucocutánea son más intensas, 3) ocurre queratodermia palmoplantar y 4) pérdida de peso y emaciación a consecuencia de la neoplasia maligna subyacente.
- La acantosis nigricans puede preceder en cinco años a otros síntomas de una neoplasia maligna, por lo general adenocarcinoma del tubo digestivo o del aparato genitourinario, carcinoma bronquial o, con menos frecuencia, linfoma. La AN maligna es una enfermedad verdaderamente paraneoplásica y es indispensable la búsqueda de neoplasias subyacentes. La resección del tumor maligno se acompaña de regresión de la AN.
- Véase “Acantosis nigricans” en la Sección 5.

Pénfigo paraneoplásico (PNP) ICD-9: 694.4 ∘ ICD-10: L10.82

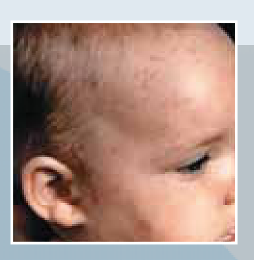
- Las mucosas son las principalmente afectadas y con más gravedad.
- Las lesiones combinan las características del pénfigo vulgar (pág. 101) y el eritema multiforme (pág. 314), desde el punto de vista clínico, histopatológico e inmunopatológico.
- Los datos clínicos más destacados consisten en erosiones orales graves (fig. 19-16) y conjuntivales en un paciente con una neoplasia subyacente.
- Estas neoplasias son en orden de frecuencia: linfomas no hodgkinianos, leucemia linfática crónica, enfermedad de Castleman, timoma, sarcoma y macroglobulinemia de Waldenström.
- Los pacientes con PNP también pueden presentar cuadros clínicos y serológicos de miastenia grave y citopenia autoinmunitaria.
- El suero de pacientes con PNP contiene autoanticuerpos a antígenos de plaquina (en la placa intercelular de los desmosomas), envoplaquina y periplaquina al igual que a desmoplaquina I y II. Es menos frecuente que los sueros de los pacientes contengan autoanticuerpos que reconocen antígeno penfigoide ampollar (230 kDa), plectina y placoglobina.
- Los autoanticuerpos de PNP producen formación de ampollas en ratones recién nacidos y se detectan mediante inmunofluorescencia indirecta en el epitelio de la vejiga urinaria de roedor.
- El tratamiento se dirige a la eliminación o la supresión de la neoplasia maligna pero también puede precisar corticoesteroides sistémicos.



Figura 19-16. Pénfigo paraneoplásico. Erosiones graves que cubren prácticamente toda la mucosa de la cavidad oral parcialmente cubierta por fibrina. Las lesiones son extremadamente dolorosas e interfieren en la ingesta adecuada de alimento.

SECCIÓN 20

Signos cutáneos de enfermedades hematológicas



Púrpura trombocitopénica
ICD-9: 287.31 ∘ ICD-10: D69.3



- La púrpura trombocitopénica (TP, *thrombocytopenic purpura*) se caracteriza por hemorragias cutáneas que se presentan en pacientes con disminución del recuento de plaquetas.
- Ocurre en zonas de traumatismo leve o presión (recuento de plaquetas <40 000/μl) o de forma espontánea (recuento plaquetario <10 000/μl).
- Se debe a la menor producción de plaquetas, al secuestro esplénico o al aumento de la destrucción de dichos elementos sanguíneos.
    - *Menor producción de plaquetas*. Lesión directa de médula ósea, fármacos (arabinósido de citosina, daunorrubicina, ciclofosfamida, busulfán, metotrexato, 6-mercaptopurina, alcaloides de la vinca, diuréticos tiazídicos, etanol, estrógenos), reposición de médula ósea, anemia aplásica, deficiencias de vitamina y síndrome de Wiskott-Aldrich.
    - *Secuestro esplénico*: esplenomegalia, hipotermia.
    - *Aumento de la destrucción de plaquetas. Inmunitario:* TP autoinmunitaria, hipersensibilidad a fármacos: sulfonamidas, quinina, quinidina, carbamazepina, digitoxina o metildopa; después de transfusiones. *No inmunitaria:* infecciones, prótesis valvulares cardiacas, coagulación intravascular diseminada y TP trombótica.
- **Lesiones de la piel.** *Petequias:* manchas pequeñas (puntiformes en "cabeza de alfiler"), eritematosas, que no palidecen con la presión y no palpables, que adoptan un color pardo a medida que envejecen (fig. 20-1); más tarde, adoptan un tono verde amarillento. *Equimosis:* manchas negras y azules; zona más extensa de la hemorragia. *Víbices:* hemorragias lineales (fig. 20-1) debidas a traumatismo o presión. Son más comunes en las extremidades inferiores y en la porción superior del tronco, pero pueden presentarse en cualquier parte.
- **Mucosas.** *Petequias:* con más frecuencia en el paladar (fig. 20-2), hemorragia gingival.
- **Exploración general.** Posible hemorragia del SNC, anemia.
- **Exámenes de laboratorio de hematología:** trombocitopenia.
- **Pruebas serológicas.** Descartar infección por VIH.
- **Biopsia cutánea de las lesiones**, por lo general, es posible controlar con sutura la zona de la biopsia para descartar vasculitis.
- **Diagnóstico diferencial.** Púrpura senil, púrpura del escorbuto, púrpura pigmentaria progresiva (enfermedad de Schamberg), púrpura consecutiva a maniobra de Valsalva grave (tos, vómito y náusea), púrpura traumática, púrpura facticia o yatrógena, vasculitis.
- **Tratamiento**. Se identifica la causa fundamental y de ser posible se corrige. Corticoesteroides orales, inmunoglobulinas IV en dosis altas, transfusión de plaquetas, TP idiopática crónica; quizá se necesite la esplenectomía.



Figura 20-1. Púrpura trombocitopénica. Múltiples petequias en la extremidad superior de un varón de 25 años de edad infectado por VIH fueron la manifestación inicial de la enfermedad. La disposición lineal de las petequias en la zona de traumatismos leves se denomina víbices.

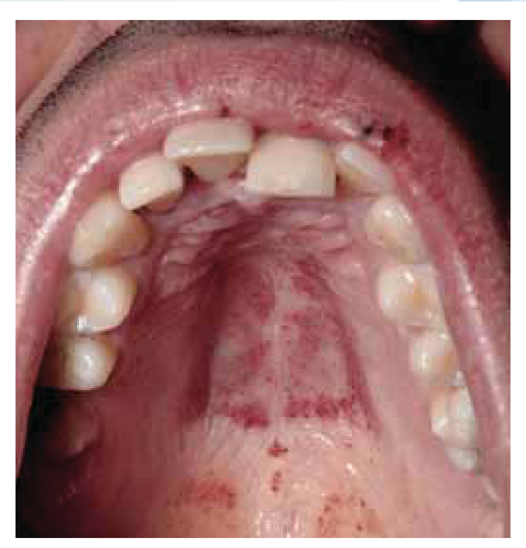


Figura 20-2. Púrpura trombocitopénica. Se puede manifestar en la mucosa oral o en la conjuntiva. Aquí, se observan múltiples hemorragias petequiales en el paladar.

Coagulación intravascular diseminada
ICD-9: 256.8 ∘ ICD-10: D65



- La coagulación intravascular diseminada (DIC, *disseminated intravascular coagulation*) es un trastorno de la coagulación sanguínea generalizado que aparece dentro de los vasos sanguíneos.
- Se presenta en una amplia gama de circunstancias clínicas: septicemia (sepsis) bacteriana, complicaciones obstétricas, neoplasias malignas diseminadas, traumatismo masivo.
- Se manifiesta por púrpura fulminante (infartos de la piel o gangrena acral) o hemorragia en múltiples zonas.
- Los diversos síntomas clínicos que producen DIC varían desde relativamente leves y asintomáticos hasta explosivos y potencialmente letales.
- *Sinónimos*: púrpura fulminante, coagulopatía por consumo, síndrome de desfibrinación, síndrome fibrinolítico de la coagulación.

Epidemiología

Edad de inicio. Todas las edades; ocurre en niños.

Etiología y patogénesis

- *Factores que inician la DIC:* productos de tumores, traumatismo aplastante, cirugías extensas, lesión intracraneal grave; retención de los productos de la concepción, desprendimiento prematuro de placenta, embolia de líquido amniótico; algunas mordeduras de serpientes; reacción de transfusión hemolítica; leucemia promielocítica aguda.
- *Destrucción extensa de superficies endoteliales:* vasculitis en la fiebre exantemática de las Montañas Rocosas, meningococemia o, en ocasiones, septicemia por gramnegativos; infección por estreptococos del grupo A, insolación, hipertermia maligna, oxigenación con bomba prolongada (reparación de un aneurisma aórtico); eclampsia, preeclampsia; angioma en penacho y hemangioendotelioma kaposifor-

me: síndrome de Kasabach-Merritt; complejos inmunitarios; púrpura gangrenosa posvaricela.
- *Factores que complican y propagan la DIC:* choque, activación de la vía del complemento.

La activación no controlada de la coagulación da por resultado trombosis y consumo de plaquetas y factores de la coagulación II, V y VIII. Fibrinólisis secundaria. Si la activación ocurre con lentitud, se produce una cantidad excesiva de productos activados, lo cual predispone a infartos vasculares y trombosis venosa. Si el inicio es agudo, hay hemorragia alrededor de las heridas y los catéteres intravenosos o hacia los tejidos profundos.

Manifestaciones clínicas

Horas a días, evolución rápida. Fiebre, escalofríos que acompañan al inicio de las lesiones hemorrágicas.

Lesiones de la piel. *Infarto* (*púrpura fulminante*) (figs. 20-3 a 20-5): equimosis masiva con bordes irregulares delimitados ("geográficos") de color púrpura profundo a azul (fig. 20-5) y halo eritematoso, ± evolución a las bullas hemorrágicas (fig. 20-3) y gangrena azul a negra (fig. 20-5); múltiples lesiones que suelen ser simétricas; en extremidades distales, zonas de presión, labios, orejas, nariz, tronco; acrocianosis periférica seguida de gangrena de manos, pies, punta de la nariz con autoamputación subsiguiente si el paciente sobrevive.

Hemorragia por múltiples zonas cutáneas, es decir, incisiones quirúrgicas, flebopunción o áreas con catéteres.

Mucosas. Hemorragia de las encías.

Exploración general. Fiebre alta, taquicardia ± choque. Gran cantidad de datos, que dependen del problema médico o quirúrgico relacionado.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Obstrucción de las arteriolas con trombos de fibrina. Infiltrado denso por PMN alrededor del infarto y hemorragia masiva.

Estudios hematológicos. Biometría hemática completa. Esquistocitos (eritrocitos fragmentados), que se originan por el atrapamiento de eritrocitos y el daño dentro de los trombos de fibrina y se observa en un frotis sanguíneo; plaquetopenia. Leucocitosis.

Pruebas de coagulación. Reducción del fibrinógeno plasmático; incremento de los productos de degradación de la fibrina; tiempo de protrombina prolongado, tiempo parcial de tromboplastina y tiempo de trombina.

Hemocultivo. Para septicemia bacteriana.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Sospecha clínica confirmada mediante pruebas de coagulación. Diagnóstico diferencial de *infartos cutáneos de gran tamaño.* Necrosis después del inicio del tratamiento con warfarina, necrosis por heparina, calcifilaxia y ateroembolismo.

Evolución y pronóstico

La tasa de mortalidad es considerable. Los pacientes que sobreviven requieren injertos cutáneos o amputación por el tejido gangrenoso. Complicaciones frecuentes: hemorragia grave, trombosis, isquemia o necrosis de tejidos, hemólisis, insuficiencia de órganos.

Tratamiento

Antibioticoterapia intensiva para las infecciones. Control de la hemorragia o la trombosis: heparina, pentoxifilina y concentrado de proteína C.



Figura 20-3. Coagulación intravascular diseminada: púrpura fulminante. Zona geográfica extensa de infarto de la piel con hemorragia que afecta la mano. Lesiones similares se observaron en la cara, la otra mano y los pies.



Figura 20-4. Infarto de la piel extenso con hemorragia que afecta toda la extremidad inferior. Este episodio grave se presentó después de septicemia consecutiva a una cirugía abdominal.

Figura 20-5. Coagulación intravascular diseminada: púrpura fulminante. Infartos geográficos de la piel en tórax; las lesiones también aparecieron en manos, codos, muslos y pies. El paciente era un diabético con septicemia por *Staphylococcus aureus.*



Crioglobulinemia ICD-9: 273.2 ∘ ICD-10: D89.1 ◧ ◐

- La crioglobulinemia (CG) es la presencia de inmunoglobulina en suero (se precipita a una temperatura baja y se vuelve a disolver a 37°C) que forma complejos con otras inmunoglobulinas o proteínas.
- Las manifestaciones clínicas concomitantes comprenden púrpura en zonas de exposición al frío, fenómeno de Raynaud, urticaria por frío, necrosis hemorrágica acral, trastornos hemorrágicos, vasculitis, artralgia, manifestaciones neurológicas, hepatoesplenomegalia y glomerulonefritis.
- La precipitación de crioglobulinas (cuando están presentes en grandes cantidades) produce obstrucción de los vasos y también se acompaña de hiperviscosidad.
- Agregación de plaquetas y consumo de factores de la coagulación por las crioglobulinas que producen trastorno de la coagulación.
- Depósito de complejos inmunitarios seguido de activación del complemento y vasculitis.

Etiología y patogénesis

Crioglobulinas tipo 1: inmunoglobulinas monoclonales (IgM, IgG, IgA, cadenas ligeras). *Asociada a* discrasias de células plasmáticas, como mieloma múltiple; macroglobulinemia de Waldenström; trastornos linfoproliferativos, como linfoma de linfocitos B.

Crioglobulinas tipo II: crioglobulinas mixtas: dos componentes de inmunoglobulina, uno de los cuales es monoclonal (por lo general IgG y con menos frecuencia IgM) y, el otro, policlonal; los componentes interactúan y se crioprecipitan. *Se relaciona con* mieloma múltiple, macroglobulinemia de Waldenström, leucemia linfocítica crónica; artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico y síndrome de Sjögren.

Crioglobulinas tipo III: inmunoglobulinas policlonales que forman crioprecipitado con IgG policlonal o un componente sérico no inmunoglobulínico, en ocasiones mixto, con complemento y lipoproteínas. Son un dato de trastorno por complejos inmunitarios. *Se asocia a* padecimientos autoinmunitarios; enfermedades del tejido conjuntivo; amplia variedad de trastornos infecciosos, es decir, hepatitis B y C, infecciones por virus de Epstein-Barr y por citomegalovirus, endocarditis bacteriana subaguda, lepra, sífilis e infecciones estreptocócicas.

Manifestaciones clínicas

Hay sensibilidad al frío en <50% de los casos. Es posible la aparición de escalofríos, fiebre, disnea y diarrea después de la exposición al frío. Asimismo, la púrpura puede surgir después de periodos prolongados de asumir la posición de pie o sedente. Se debe a la afectación de otros órganos y sistemas, artralgias, síntomas renales, síntomas neurológicos, dolor abdominal y trombosis arterial.

- *Púrpura no inflamatoria* (por lo general, tipo I) que ocurre en zonas de exposición al frío, por ejemplo, el pabellón de la oreja (fig. 20-6) y la punta de la nariz.
- *Acrocianosis* y *fenómeno de Raynaud,* con o sin gangrena grave de las puntas de los dedos de las manos y los pies o en otros lugares de las extremidades superiores o inferiores (casi siempre tipo I o II) (fig. 20-7).
- *Púrpura palpable* con ampollas y necrosis (por lo regular, tipos II y III) debidas a vasculitis por hipersensibilidad, que surge en brotes sobre las extremidades inferiores, con diseminación a muslos y abdomen; se desencadenan por asumir la posición de pie (fig. 20-8) y, con menos frecuencia, por el frío.
- *Livedo reticular* principalmente en las extremidades inferiores y superiores.
- *Urticaria* provocada por el frío, asociada a púrpura.
- *Afectación sistémica:* en 30 a 60% de los individuos con CG mixta esencial (tipo II), se presenta nefropatía con hipertensión, edema o insuficien-



Figura 20-6. Crioglobulinemia: monoclonal (tipo I). Esta lesión purpúrica no inflamada en el pabellón apareció el primer día frío del otoño.

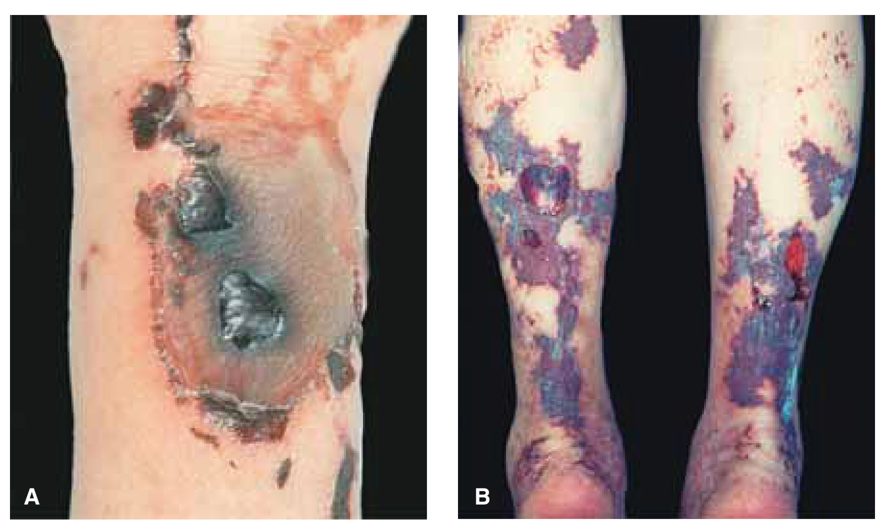


Figura 20-7. Crioglobulinemia: mixta (tipo II). A) Necrosis extensa y hemorragia de la piel del antebrazo. También había gangrena de los dedos de las manos y los pies. **B)** Necrosis hemorrágica considerable en las dos extremidades inferiores. También había gangrena acral en cuatro dedos del pie.



Figura 20-8. Crioglobulinemia: policlonal (tipo III). Púrpura palpable con bullas hemorrágicas difusas y necrosis como en cualquier otro tipo de vasculitis por hipersensibilidad (compárese con fig. 14-57). El paciente tenía diabetes y amputación de varios dedos.

cia renal. La afectación neurológica se manifiesta como polineuropatía sensoriomotora periférica que produce parestesias o caída del pie. Artritis. Hepatoesplenomegalia.

- El *diagnóstico* se confirma al determinar las crioglobulinas (se obtiene sangre con una jeringa tibia, se retiran los eritrocitos mediante centrífuga caliente, se refrigera el plasma en un tubo de Wintrobe a una temperatura de 4°C durante 24 a 72 h y luego se centrifuga y se determina el criocrito) y el diagnóstico de la enfermedad subyacente.
- La *evolución* se caracteriza por erupciones cíclicas provocadas por el frío o fluctuaciones de la actividad de la enfermedad subyacente.
- El *tratamiento* corresponde al de la entidad patológica de base.

Leucemia de la piel ICD-9: 205.3 ◦ ICD-10: C92.3



- La leucemia de la piel (LC, *leukemia cutis*) es una infiltración circunscrita o diseminada de la piel por células leucémicas. Suele ser un signo de diseminación de una enfermedad sistémica o recurrencia de una leucemia.
- La frecuencia varía desde <5 hasta 50%, lo cual depende del tipo de leucemia, tanto aguda como crónica, incluida la fase leucémica del linfoma no Hodgkin y la leucemia de células pilosas.
- Se presenta más a menudo con la leucemia monocítica aguda M5 y la leucemia mielomonocítica aguda M4.
- Las lesiones más frecuentes son pápulas pequeñas (2 a 5 mm) (figs. 20-9 y 20-10), nódulos (figs. 20-11 y 20-12) o placas. Las lesiones de la leucemia de la piel suelen ser un poco más rosadas, violáceas u oscuras que la piel normal, siempre palpables, induradas y firmes.
- Circunscrita o diseminada; por lo general, en el tronco (fig. 20-9), las extremidades (fig. 20-11) y la cara (fig. 20-10), pero puede aparecer en cualquier lugar. Puede ser hemorrágica cuando acompaña a la trombocitopenia o ulcerarse (fig. 20-12). Raras veces se detecta eritrodermia. Surge infiltración gingival leucémica (hipertrofia) con la leucemia monocítica aguda.
- Los *trastornos inflamatorios* que se presentan en pacientes con leucemia se modifican con la participación de las células leucémicas en el infiltrado, lo cual origina cuadros clínicos inusuales de tales trastornos, por ejemplo, psoriasis con hemorragia o erosiones y ulceraciones.
- Las enfermedades inflamatorias de la piel que acompañan a la leucemia son síndrome de Sweet, piodermia gangrenosa bullosa, urticaria y vasculitis necrosante.
- Los síntomas sistémicos corresponden a los que se vinculan con la neoplasia maligna de la sangre.
- El *diagnóstico* se establece por las manifestaciones clínicas y se confirma mediante biopsia de piel, determinación de inmunofenotipo y estudios de reordenamiento de receptor de linfocito B o T. Pruebas hematológicas con análisis completo del aspirado de médula ósea y frotis de sangre periférica.
- El pronóstico para la leucemia de la piel se asocia de manera directa con el pronóstico de la enfermedad sistémica.
- El *tratamiento* suele dirigirse a la propia leucemia. Sin embargo, la quimioterapia sistémica suficiente para la remisión de la médula ósea quizá no elimine de manera eficaz las lesiones de la piel. Como consecuencia, tal vez se necesite una combinación de quimioterapia sistémica y tratamiento local con haz de electrones o PUVA para las lesiones de leucemia de la piel resistentes a la quimioterapia antineoplásica.



Figura 20-9. Leucemia cutánea. Centenares de pápulas de color de rosa bronceado y un nódulo en el tronco de una mujer con leucemia mielógena aguda aparecieron durante un intervalo de una semana. Estas lesiones en sí son "inespecíficas" y no constituyen un diagnóstico, pero cuando se observa tal erupción se debe obtener una biometría hemática de sangre periférica y una biopsia.



Figura 20-10. Leucemia de la piel. Múltiples pápulas de color de piel y eritematosas en una mujer febril de 38 años de edad que habían brotado más o menos una semana antes de obtener esta imagen. La paciente tenía leucemia mielógena aguda.



Figura 20-11. Leucemia cutánea. Un nódulo pardo oscuro de gran tamaño en la extremidad superior de un varón con leucemia mielógena aguda; también surgieron seis nódulos similares sobre el tronco.

Figura 20-12. Leucemia cutánea: cloroma. Tumores de gran tamaño, ulcerosos, de matiz verde (cloromas) en las regiones inguinal y perineal de una mujer con leucemia mielógena aguda; se presentaron lesiones similares en las axilas y en la lengua.

Histiocitosis de célula de Langerhans

ICD-9: 202.5/277.89 ∘ ICD-10: D76.0

■ ◐ → ○

- La histiocitosis de célula de Langerhans (LCH, *Langerhans cell histiocytosis*) es un grupo idiopático de trastornos que, desde el punto de vista histológico, se caracterizan por la proliferación y la infiltración de tejido por histiocitos tipo célula de Langerhans que se fusionan en células gigantes multinucleadas y forman granulomas con eosinófilos.
- Causa: se debate una índole reactiva en contraposición con una neoplásica de la LCH.
- El cuadro clínico de la LCH se caracteriza por manifestaciones cutáneas que varían desde edema de tejidos blandos hasta los cambios similares a los de la dermatitis seborreica y lesiones papulosas y pustulosas, así como erosiones y ulceraciones.
- Las lesiones sistémicas afectan huesos (erosiones líticas) y pulmones, médula ósea, hígado, bazo y ganglios linfáticos.
- La evolución es variable y abarca desde las formas circunscritas que cicatrizan de forma espontánea hasta los casos generalizados y letales.
- El tratamiento depende del alcance de la enfermedad y la afectación sistémica.

Clasificación

Los trastornos de los histiocitos se clasifican como LCH (LCH, denominada antes histiocitosis X), no LCH[1] e histiocitosis maligna. La LCH se clasifica de manera conveniente según se muestra en el cuadro 20-1.

Epidemiología y etiología

Edad de inicio. LCH unifocal. Es más frecuente en la infancia y en la adultez temprana.
LCH multifocal. Es más común en la infancia.
Enfermedad de Letterer-Siwe (LSD, *Letterer-Siwe disease*). Más frecuente en la lactancia y la infancia. También, la forma adulta.
Enfermedad de Hand-Schüller-Christian (HSCD, *Hand-Schüller-Christian disease*). Surge en la infancia y es crónica progresiva.

Síndrome de Hashimoto-Pritzger (HPS, Hashimoto-Pritzger syndrome). Aparece en la infancia y cicatriza de manera espontánea.
Género. Varones más que mujeres.
Frecuencia. Es poco común y se estima en 0.5 por 100 000 niños (aproximadamente).

Etiología y patogénesis

Se desconoce el estímulo para la proliferación de las células de Langerhans. Se debate un carácter reactivo frente a uno neoplásico de la enfermedad.

Manifestaciones clínicas

LCH unifocal. Los síntomas sistémicos son poco comunes. Dolor o edema sobre la lesión ósea subyacente. Destrucción de los dientes con afectación mandibular, fracturas y otitis media debida a lesión mastoidea.
LCH multifocal. Las lesiones de la piel erosivas son exudativas, pruriginosas o dolorosas y pueden tener un olor fétido. Otitis media generada por destrucción de los huesos temporal y mastoides, proptosis debida a masas orbitarias, dientes sueltos con infiltración del maxilar o la mandíbula, disfunción de la hipófisis con afectación de la silla turca que se acompaña de retraso del crecimiento o diabetes insípida.

CUADRO 20-1 CLASIFICACIÓN DE LA HISTIOCITOSIS DE CÉLULA DE LANGERHANS (LCH)

LCH unifocal	Se manifiesta con más frecuencia como una sola lesión osteolítica o de la piel o de los tejidos blandos
LCH multifocal	Las lesiones óseas son múltiples e interfieren en la función de las estructuras circunvecinas. La LCH multifocal también altera la piel (segundo órgano afectado de modo más habitual), tejidos blandos, ganglios linfáticos, pulmones y glándula hipófisis
Síndromes clínicos	
Granuloma eosinófilo	Lesiones unifocales en piel, mucosas o tejidos blandos
Enfermedad de Hand-Schüller-Christian	La modalidad multifocal crónica y progresiva de LCH con afectación de la piel y sistémica
Enfermedad de Letterer-Siwe	La forma multifocal más invasiva de LCH, con alteración de la piel y sistémica
Síndrome de Hashimoto-Pritzker	Una variante benigna de cicatrización espontánea de LCH en la infancia

[1]Para la descripción de las histiocitosis que no son de células de Langerhans se remite al lector a Gelmeti C y Caputo R en Wolff K et al. (eds.), *Fitzpatrick Dermatology in General Medicine,* 7th ed. New York, McGraw-Hill, 2008:1424-1434.

La afectación pulmonar produce tos crónica y neumotórax.

LSD. El niño (raras veces un adulto) tiene ataque al estado general con una evolución semejante a infección sistémica o a neoplasia maligna. Hepatomegalia, petequias y púrpura, erupción de la piel generalizada.

Lesiones de la piel

LCH unifocal (*granuloma eosinófilo*).

- Edema sobre la lesión ósea (p. ej., húmero, costilla, apófisis mastoides), hipersensible.
- Nódulo cutáneo/subcutáneo, amarillento que puede ser doloroso y romperse y aparecer en cualquier parte.
- Úlcera con bordes muy bien definidos, por lo general en las regiones genital y perigenital o en la mucosa oral (encía, paladar duro). Base necrótica, exudativa, dolorosa (fig. 20-13).

LCH multifocal. Iguales que en la LCH unifocal; además, erupciones circunscritas (cabeza) o generalizadas (tronco). Lesiones papuloescamosas, parecidas a la dermatitis seborreica (descamativas, oleosas) y a la dermatitis eccematosa (fig. 20-14); a veces vesiculosas o purpúricas (fig. 20-15). Se tornan necróticas y pueden encostrarse de manera intensa. La eliminación de las costras deja pequeñas úlceras superficiales en sacabocado que al curarse dejan cicatrices. Las lesiones intertriginosas que se fusionan, pueden ser erosivas y exudativas e infectarse de forma secundaria y ulcerarse. La afectación de los huesos mandibular y maxilar da por resultado la pérdida de los dientes (fig. 20-13). Ulceración de la vulva o del ano (fig. 20-16).

LSD. Lesiones de la piel como en la LCH multifocal pero más difusas, diseminadas (fig. 20-15) y ulcerosas en las regiones intertriginosas (fig. 20-16).

Manifestaciones generales. LCH multifocal. Surgen lesiones óseas en la bóveda craneal, el hueso esfenoides, la silla turca, la mandíbula, los huesos largos de las extremidades superiores y las vértebras. Hay anomalías concomitantes de afectación hipofisaria.

HSCD. Lesiones líticas de cráneo, proptosis, diabetes mellitus y lesiones cutáneas.

LSD. Hepatoesplenomegalia, linfadenopatía y afectación de los pulmones y otros órganos, así como de la médula ósea; trombocitopenia y lesiones de la piel generalizadas y ulcerosas (figs. 20-15 y 20-16).

Exámenes de laboratorio

Examen histopatológico. Proliferación de las células de Langerhans con abundante citoplasma eosinófilo pálido y bordes de células no bien definidos; un núcleo con forma de riñón hundido y cromatina finamente dispersa; epidermotropismo. Las células de Langerhans en la LCH deben reconocerse mediante marcadores morfológicos, ultraestructurales (gránulos de Birbeck), histoquímicos e inmunohistoquímicos (proteína S-100, CD1a y CD217 [langerina]).



Figura 20-13. Histiocitosis de célula de Langerhans: granuloma eosinófilo. Nódulo solitario y ulceroso con pérdida de los dientes en el reborde gingival cerca del paladar, asociados a afectación del hueso maxilar. La lesión carecía de síntomas y, sólo cuando hubo pérdida de las piezas molares, el paciente consultó a un médico.

Diagnóstico

Éste se confirma por medio de biopsia (piel, hueso o tejidos blandos y órganos internos). Puesto que la piel es el órgano afectado con más frecuencia después que el hueso, las biopsias de la piel tienen gran importancia diagnóstica.

Evolución y pronóstico

HPS. Benignas, cicatrizan de modo espontáneo.

LCH unifocal. Evolución benigna con un pronóstico excelente para la curación espontánea, pero hay destrucción de tejido.

LCH multifocal. Son posibles las remisiones espontáneas. El pronóstico es más desfavorable en los extremos de edad y con la afectación extrapulmonar.

LSD. Suele ser fulminante y letal. Los sistemas de calificación actuales para la valoración del pronóstico se basan en el número de órganos afectados, en la presencia o ausencia de disfunción orgánica y la edad. El pronóstico más desfavorable es para los niños peque-



Figura 20-14. Histiocitosis de célula de Langerhans. Eritema y pápulas pequeñas de color naranja con una escama grasa sobre la cara y la piel cabelluda de este lactante. Éstas fueron las únicas lesiones iniciales y se confundieron con dermatitis seborreica del lactante. Después que las anomalías resultaron resistentes al tratamiento tópico y aparecieron alteraciones purpúricas y encostradas adicionales en el tronco, se llevó a cabo una biopsia y se estableció el diagnóstico correcto.



Figura 20-15. Histiocitosis de célula de Langerhans: enfermedad de Siwe. Pápulas eritematosas y vesículas con púrpura, formación de costras, que se tornan confluentes en el abdomen de un lactante. Algunas lesiones se han ulcerado y están encostradas.

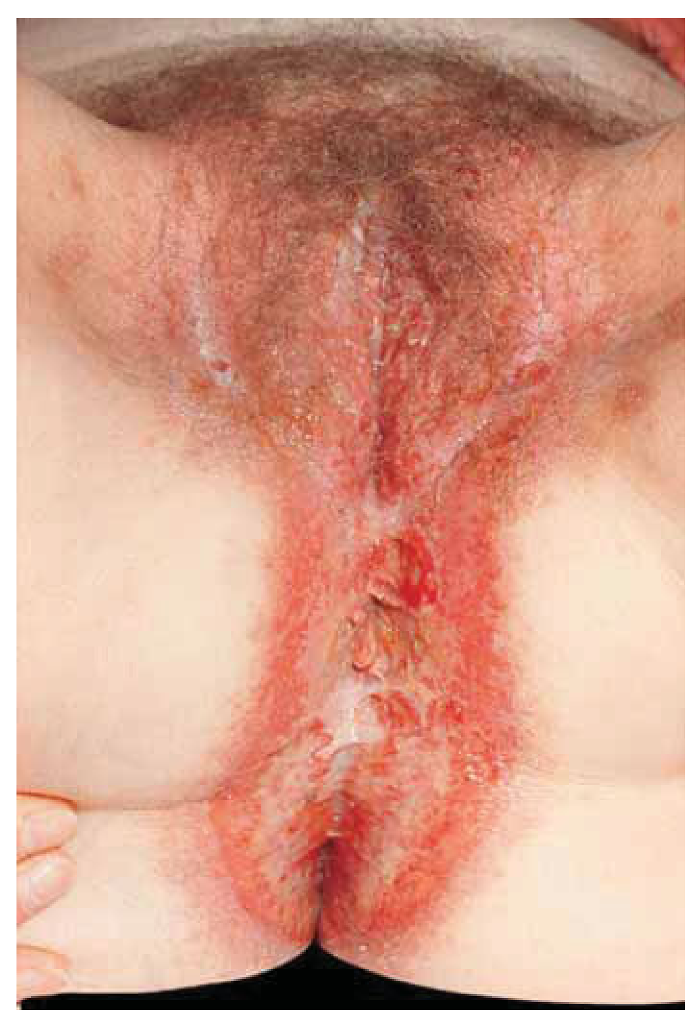


Figura 20-16. Histiocitosis de célula de Langerhans: enfermedad de Letterer-Siwe en un adulto. Placas eritematosas confluentes con necrosis y ulceración en la región anogenital y perineal de una mujer de 65 años de edad.

ños con LCH multifocal y disfunción de órganos al igual que para la LSD.

Tratamiento

LCH unifocal. Legrado con o sin relleno de fragmentos óseos. Radioterapia en dosis bajas (300 a 600 rads). Corticoesteroides dentro de las lesiones. Lesiones de tejidos blandos extraóseas: extirpación quirúrgica o radioterapia en dosis bajas.

LCH multifocal. Diabetes insípida y retraso del crecimiento se tratan con vasopresina y hormona de crecimiento humana. Radioterapia en dosis bajas en las lesiones óseas. Tratamiento sistémico con corticoesteroides o vinblastina, administrados como fármacos individuales o en combinación y etopósido. Pacientes que no reaccionan: poliquimioterapia (vincristina y citarabina y prednisona o vincristina y doxorrubicina y prednisona), cladribina (2-clorodesoxiadenosina). El trasplante de médula ósea constituye una opción.

Lesiones de la piel. Corticoesteroides para las que son definidas. También tacrolimús tópico e imiquimod. Extensas o generalizadas: las lesiones de la piel reaccionan mejor a PUVA o mostaza nitrogenada tópica, pero también a la talidomida oral.

Mastocitosis
ICD-9: 757.33/202.6 ∘ ICD-10: Q82.2




- La mastocitosis es una acumulación anormal de células cebadas en la piel y en diversos órganos.
- En el cuadro 20-2, se muestra una clasificación resumida de la mastocitosis según la Organización Mundial de la Salud.
- La piel es el órgano afectado con más frecuencia.
- Las lesiones de la piel son nodulares circunscritas o maculopapulosas generalizadas (cuadro 20-3).
- Debido a la liberación de sustancias farmacológicamente activas, los síntomas cutáneos son edema urticarial o microvesículas con prurito; los síntomas sistémicos incluyen rubefacción, vómito, cefalea y síncope.
- La mayoría de los pacientes con mastocitosis sólo tiene afectación de la piel y casi ninguno de ellos tiene síntomas sistémicos. Sin embargo, hasta 50% de las personas con mastocitosis sistémica quizá no padezcan alguna manifestación clínica.

Epidemiología

Edad de inicio. Entre el nacimiento y los dos años de edad (55%) (NCM, PPCM, UP), pero la mastocitosis puede aparecer a cualquier edad; la que inicia en la lactancia pocas veces se acompaña de mastocitosis sistémica.

Género. Preponderancia leve en los varones.

Prevalencia. Se desconoce.

Patogénesis

La proliferación de células cebadas en el ser humano depende del ligando Kit y Kit es el receptor del factor de la célula precursora. Se han identificado mutaciones de *c-kit* en la sangre y los tejidos de pacientes con mastocitosis. Las células cebadas contienen varias sustancias activas desde el punto de vista farmacológico que generan las manifestaciones clínicas de dicho trastorno: histamina (urticaria, síntomas digestivos), prostaglandina D_2 (rubefacción, síntomas cardiovasculares, broncoconstricción, síntomas del tubo digestivo), heparina (hemorragia hacia los tejidos y osteoporosis), proteasa neutral/hidrolasas ácidas (fibrosis hepática en parches y lesiones óseas).

CUADRO 20-2 CLASIFICACIÓN ABREVIADA DE LA MASTOCITOSIS DE LA ORGANIZACIÓN MUNDIAL DE LA SALUD

Mastocitosis cutánea (CM)
Mastocitosis sistémica indolente (ISM)
Mastocitosis sistémica asociada a otras enfermedades hematológicas clonales con células no mastocitos (SM-AHNMD)
Mastocitosis sistémica invasiva (ASM)
Leucemia de células cebadas (MCL)
Sarcoma de células cebadas (MCS)
Mastocitoma extracutáneo

Fuente: Valent P et al.: WHO classification of tumors: Pathology and genetics of tumors of the hematopoietic and lymphoid tissues. Jaffe ES et al. (eds.). Lyon IARC Press, 2001.

Manifestaciones clínicas

Los golpecitos en la lesión producen prurito y una roncha (*signo de Darier*) (fig. 20-18). Diversos fármacos pueden ocasionar desgranulación de la célula cebada y liberar sustancias farmacológicamente activas que exacerban las lesiones de la piel (ronchas, prurito) y producen rubefacción: alcohol, dextrano, polimixina B, morfina, codeína, escopolamina, D-tubocurarina, antiinflamatorios no esteroideos. El episodio de rubefacción también se puede desencadenar mediante calor o frío y quizá se acompañe de cefalea, náusea, vómito, diarrea, disnea y sibilancias, así como síncope. La alteración sistémica tal vez origine síntomas de absorción deficiente; hipertensión portal. Ostalgia. Síntomas neuropsiquiátricos (malestar general, irritabilidad).

Lesiones cutáneas (CM) circunscritas. NCM. Anomalías maculosas a papulosas nodulares (mastocitomas) (fig. 20-17), a menudo solitarias; pueden ser múltiples, pero son escasas. De color amarillo a rosa bronceado,

CUADRO 20-3 CLASIFICACIÓN DE LA MASTOCITOSIS CUTÁNEA (CM)

Circunscrita	CM nodular (NCM, mastocitoma)
Generalizada	CM maculopapulosa
	CM con placa papulosa (PPCM)
	Urticaria pigmentosa
	Telangiectasia macular eruptiva persistente (TMEP)
	CM difusa (DCM)



Figura 20-17. Mastocitosis: mastocitoma nodular (NCM, *nodular mastocytoma*) solitario. Una placa bronceada solitaria con bordes mal delimitados en la mano de un lactante. Cuando se le daban golpecitos muy enérgicos, la lesión se ponía eritematosa, más elevada y presentaba una ampolla.



Figura 20-18. Mastocitosis: generalizada (PPCM). Múltiples pápulas planas en la parte superior y pequeñas placas de color pardusco a amarillento en las nalgas de un niño. Las lesiones son asintomáticas. El frotar una de las lesiones en la nalga izquierda ha causado prurito y un eje de inflamación, un signo de Darier positivo y picazón.

que se vuelven eritematosas y elevadas (urticariales) cuando se golpean levemente debido a la desgranulación de las células cebadas (signo de Darier); en algunos pacientes, las lesiones se vuelven bullosas.

Generalizadas. PPCM. Placas bronceadas, a veces amarillentas, de hasta 2 a 5 cm, bien definidas con contornos irregulares. El signo de Darier es positivo (fig. 20-18). No hay descamación y en ocasiones se forman ampollas después de la frotación. Se observa principalmente en lactantes y niños.

Urticaria pigmentosa (UP). Manchas bronceadas a pápulas levemente elevadas de color bronce a pardo (fig. 20-19). Éstas se encuentran diseminadas, son escasas o >100 con distribución simétrica generalizada. Signo de





Figura 20-19. Mastocitosis: urticaria pigmentosa (UP). A) Múltiples pápulas generalizadas de color bronceado a pardo en un niño. El paciente tenía síncopes esporádicos, diarrea y sibilancias; la investigación diagnóstica reveló mastocitosis sistémica. **B)** Pápulas pardas en la frente de un niño de tres años de edad que por lo demás estaba asintomático.



Figura 20-20. Mastocitosis: telangiectasia macular eruptiva persistente. Pequeñas manchas eritematosas estrelladas y telangiectasias en el dorso de una mujer de 45 años de edad que tenía mastocitosis sistémica (indolente).

Darier (formación de ronchas) después de la frotación; en los lactantes pueden convertirse en ampollas. La UP aparece en la lactancia o por primera vez en adultos. Rubefacción difusa de color rojo brillante que ocurre de forma espontánea después de frotar la piel o tras la ingestión de alcohol o compuestos que producen desgranulación de la célula cebada.

Telangiectasia macular eruptiva persistente (TMEP). Manchas con forma de pecas, de color pardusco a rojizo (fig. 20-20) con telangiectasias finas en las lesiones crónicas. Centenares de lesiones, en tronco más que en extremidades; las anomalías pueden ser confluentes y producen prurito con los golpecitos suaves. Dermografismo. Surgen sólo en adultos y son muy infrecuentes.

Mastocitosis difusa (DCM). Aspecto amarillento y engrosado de zonas extensas de la piel; "pastosas". Aquélla es lisa con elevación difusa, parecida a cuero ("mastocitosis seudoxantomatosa"), pliegues cutáneos acentuados, sobre todo en la axila y la ingle. Pueden aparecer grandes bullas después de traumatismos o lo hacen de forma espontánea. La DCM puede presentarse como eritrodermia (fig. 20-21). Es muy infrecuente y aparece en todas las edades.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Acumulación de células cebadas de aspecto normal en la dermis. Los infiltrados de células cebadas pueden estar esparcidos (fusiformes) o densamente agregados (forma cuboidal) y tener una distribución perivascular o nodular.

Biometría hemática completa. Mastocitosis sistémica: anemia, leucocitosis y eosinofilia.



Figura 20-21. Mastocitosis: mastocitosis cutánea difusa. La piel de este lactante está eritematosa de manera uniforme (eritrodermia) secundaria a células cebadas infiltrantes con varias zonas blancas dispersas de piel normal. Este niño tenía síntomas sistémicos que se acompañaban de exacerbación de la eritrodermia; síncope, sibilancias y diarrea.

Sangre. Concentraciones de triptasa aumentadas, pruebas de coagulación.
Orina. Los pacientes con afectación cutánea considerable quizá muestren un incremento de la excreción de histamina en orina de 24 h.
Gammagrafía ósea e imágenes. Definen la anomalía ósea (lesiones osteolíticas, osteoporosis u osteoesclerosis) y la endoscopia detecta la alteración del intestino delgado.
Médula ósea. Frotis o biopsia para identificar características morfológicas y marcadores de célula cebada.

Diagnóstico

Sospecha clínica, signo de Darier positivo y confirmación mediante biopsia cutánea.

Diagnóstico diferencial

NCM. Xantogranuloma juvenil, nevo de Spitz.
Rubefacción. Síndrome carcinoide.
UP, PPCM, TMEP. LCH, sífilis secundaria, sarcoide papuloso, histiocitoma eruptivo generalizado, no LCH de la infancia.
DCM. Linfoma de la piel de linfocitos T, seudoxantoma elástico y formas de eritrodermia.

Evolución y pronóstico

La mayoría de los casos de mastocitosis solitaria y UP generalizada y PPCM en niños se curan de modo espontáneo. Raras veces se genera afectación sistémica. Los adultos con inicio de UP o TMEP con anomalía cutánea extensa tienen más riesgo de presentar mastocitosis sistémica (cuadro 20-2). En niños pequeños, la desgranulación aguda y considerable quizá ponga en peligro la vida (estado de choque).

Tratamiento

Evitar fármacos que originen desgranulación de la célula cebada y liberación de histamina (véase antes).

Antihistamínicos, tanto contra receptores H_1 como H_2 solos o con cetotifén. El cromoglicato disódico (200 mg cuatro veces al día) puede mitigar el prurito, la rubefacción, la diarrea, el dolor abdominal y los trastornos de la función cognitiva, pero no las lesiones de la piel. Imatinib para los pacientes con una mutación de KIT en la posición F522C, pero ineficaz con otras mutaciones de KIT. El tratamiento con PUVA es eficaz para las lesiones cutáneas diseminadas, pero es frecuente la recurrencia. El colapso vascular se trata con epinefrina. La NCM responde a los ungüentos de corticoesteroide potente con apósito oclusivo o al acetónido de triamcinolona en las lesiones, aunque tarde o temprano hay recurrencia.

SECCIÓN 21

Linfomas cutáneos y sarcoma



- Los linfomas cutáneos son proliferaciones clonales de linfocitos T o B neoplásicos, raras veces linfocitos citolíticos naturales o células dendríticas plasmacitoides. Los linfomas cutáneos constituyen el segundo grupo más frecuente de linfomas extraganglionares. Se estima que su incidencia anual es de 1 por 100 000.
- Para los trastornos poco comunes que no se describen en este atlas, se remite al lector a Beyer M, Sterry W. Cutaneous lymphoma. In: Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, eds. *Fitzpatrick Dermatology in General Medicine.* 8th. ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2012:1745-1782.

Leucemia y linfoma de linfocitos T del adulto
ICD-9: 204.0/208.9 ∘ ICD-10: C83/E88



- La leucemia y el linfoma de linfocito T del adulto (ATLL, *adult T cell leucemia/lymphoma*) es una neoplasia de linfocitos T CD4+/CD25+ causada por el virus linfotrófico humano de linfocitos T tipo I (HTLV-I, *human T cell lymphotrophic virus I*).
- Se manifiesta por infiltrados cutáneos, hipercalcemia, afectación visceral, lesiones osteolíticas y linfocitos anormales en los frotis de sangre periférica.
- HTLV-I es un retrovirus humano. La infección por el virus no suele causar enfermedad, lo cual indica que intervienen otros factores ambientales. La inmortalización de algunos linfocitos T CD4+ infectados, el incremento de la actividad mitótica, la inestabilidad genética y la alteración de la inmunidad celular pueden presentarse después de la infección por HTLV-I. Estos fenómenos pueden aumentar la probabilidad de cambios genéticos adicionales, los cuales, al azar, tienen la posibilidad de originar la aparición de la leucemia 20 a 40 años después de la infección en algunas personas (≤5%). La mayor parte de estos efectos se ha atribuido a la carga de proteína codificada por HTLV-I.
- La ATLL ocurre en el suroeste de Japón (Kyushu), África, las islas del Caribe y el sureste de Estados Unidos. Se transmite por el contacto sexual, por vía perinatal o mediante la exposición a la sangre o productos sanguíneos (igual que el VIH).
- Hay cuatro categorías principales. En las formas *persistentes* relativamente indolentes y *crónicas,* la mediana de supervivencia es ≥2 años; en las modalidades *agudas y linfomatosas*, ésta varía de sólo cuatro a seis meses.
- Los síntomas consisten en fiebre, adelgazamiento, dolor abdominal, diarrea, derrame pleural, ascitis, tos y esputo. Las lesiones cutáneas aparecen en 50% de los pacientes con ATLL. Se observan pápulas individuales a múltiples, pequeñas, confluentes, eritematosas, violáceas (fig. 21-1), ± púrpura; nódulos firmes, violáceos a parduscos (fig. 21-2); lesiones papuloescamosas, placas de gran tamaño, ± ulceración; tronco > cara > extremidades; eritrodermia generalizada; poiquilodermia; alopecia difusa. Se detecta linfadenopatía (75%) que no afecta ganglios linfáticos mediastínicos. Se presenta hepatomegalia (50%) y esplenomegalia (25%).
- Los pacientes tienen seropositividad (ELISA, inmunoelectrotransferencia) a HTLV-I; hasta 30% de los usuarios de fármacos intravenosos tienen infección retroviral doble por HTLV-I y VIH. El recuento leucocítico es desde normal hasta 500 000/μl. Los frotis de sangre periférica muestran núcleos linfocíticos polilobulados ("células en flor"). La *dermopatología* revela infiltrados linfomatosos que constan de muchos linfocitos anormales de gran tamaño, ± células gigantes, ± microabscesos de Pautrier. Hay hipercalcemia en 25% cuando se establece el diagnóstico de ATLL y en >50% durante la evolución clínica; se considera que esto se debe a la resorción osteoclástica de hueso.
- El tratamiento abarca diversos esquemas de quimioterapia citotóxica; las tasas de respuesta completa son <30% y éstas carecen de durabilidad, pero se han obtenido resultados satisfactorios con la combinación de zidovudina oral e interferón α subcutáneo en ATLL aguda y de tipo linfoma. El alotrasplante de células madre hematopoyéticas ofrece algunas perspectivas favorables.



Figura 21-1. Leucemia/linfoma de linfocito T del adulto. Una erupción generalizada de pequeñas pápulas violáceas confluentes con tendencia a afectar el tronco. El paciente tenía fiebre, pérdida de peso, dolor abdominal, leucocitosis masiva con “células en flor” en el frotis, linfadenopatía, hepatoesplenomegalia e hipercalcemia.



Figura 21-2. Leucemia/linfoma de linfocito T del adulto. Nódulos firmes, violáceos a parduscos como los que se muestran aquí son otra manifestación cutánea de ATLL. Estos nódulos se pueden ulcerar.

Linfoma cutáneo de linfocito T
ICD-9: 202.1/202.2 ∘ ICD-10: C84.0/C84.1

◧ ○

- El linfoma cutáneo de linfocitos T (CTCL, *cutaneous T cell lymphoma*) es un término que se aplica al linfoma de linfocitos T que se manifiesta inicialmente en la piel, pero puesto que el proceso neoplásico afecta todo el sistema linforreticular, se alteran los ganglios linfáticos y los órganos internos durante la evolución de la enfermedad. El CTCL es una neoplasia maligna de los linfocitos T cooperadores (CD4+).
- En la modalidad característica de CTCL, llamada *micosis fungoide* (MF), las células malignas son linfocitos CD4+ cutáneos, pero la entidad clínica ahora se ha expandido a la gama del CTCL, incluidos los CTCL que no corresponden a micosis fungoide.
- Si bien toda MF es CTCL, no todos los CTCL son MF.
- Aquí se describe sólo la forma clásica de la MF.

Micosis fungoide (MF)
ICD-9: 202.1/202.0 ∘ ICD-10: C84.0/C84.1

◧ ○

- La micosis fungoide es el linfoma cutáneo más frecuente.
- Aparece en la edad adulta mediana a tardía y predomina en varones en una proporción de 2:1.
- Una proliferación clonal de linfocitos T CTLA+ y CD4+ que residen en la piel con una mezcla de linfocitos CD8+ (respuesta antitumoral).
- Se clasifican como etapa de parche, placa o tumor.
- Las manifestaciones relacionadas son prurito, alopecia, hiperqueratosis palmoplantar e infecciones bacterianas.
- En el examen histopatológico, hay epidermotropismo de linfocitos T con núcleos hipercontorneados. En la etapa tumoral, se presentan filtrados nodulares dérmicos.
- El pronóstico se vincula con la etapa.
- Tratamiento: orientado a los síntomas y adaptado a la etapa.

Epidemiología y etiología

Edad de inicio. Mediana de edad cuando se establece el diagnóstico: 55 a 60 años.
Género. Cociente varones/mujeres de 2:1.
Frecuencia. Infrecuente, pero no rara.
Etiología. Se desconoce. El CTCL es una neoplasia maligna de linfocitos T CTLA+/CD4+ que se albergan en la piel.

Manifestaciones clínicas

De meses a años de evolución, a menudo precedidas de diversos diagnósticos, como psoriasis, dermatitis numular y parapsoriasis de "placas grandes". Síntomas: prurito, a menudo sin respuesta al tratamiento, pero puede no haber ninguno.
Signos cutáneos. Las lesiones en la piel se clasifican en parches, placas y tumores. Los pacientes pueden tener de manera simultánea más de un tipo de lesiones.
Parches. Éstos se distribuyen al azar, son descamativos o no descamativos con diferentes matices de rojo (fig. 21-3). Bien o mal definidos; al principio son superficiales de una manera muy parecida al eccema o la psoriasis (figs. 21-3 y 21-4) o se parecen a la dermatofitosis ("micosis") y más tarde se vuelven más gruesos.
Placas. Redondas, ovaladas, pero a menudo también arciformes, anulares y de configuración inusual (figs. 21-3 y 21-5). Las lesiones tienen una distribución aleatoria, pero en las etapas iniciales casi nunca afectan las zonas expuestas.
Tumores. Las lesiones ulteriores consisten en nódulos (figs. 21-5 y 21-6) y tumores, con o sin ulceración (fig. 21-7). La infiltración extensa puede causar facies leonina (fig. 21-8). La confluencia quizás origine eritrodermia (Sección 8). Hay queratodermia palmoplantar y puede haber pérdida de pelo. La poiquilodermia tal vez se presente desde el inicio o surge más tarde (fig. 21-9).
Exploración general. Linfadenopatía, por lo general después que han aparecido placas gruesas y nódulos.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Infiltrados en banda y en parches en la dermis superior formados por linfocitos atípicos (células de micosis) que se extienden a la epidermis y los anexos de la piel. El dato característico es el epidermotropismo de este infiltrado de linfocitos T, que forma microabscesos en la epidermis (microabscesos de Pautrier). En la etapa de placa y tumoral, el infiltrado se extiende hacia dentro en la dermis y a tejidos más profundos. Las células de la micosis son linfocitos T con núcleos hipercromáticos y de forma irregular (cerebriforme). Las mitosis varían desde infrecuentes hasta comunes.

Las células de la micosis fungoide son linfocitos T CD4+/CTLA+ monoclonales activados. Sin embargo, las lesiones de la MF a menudo tienen un componente de linfocitos T CD8 y se considera que estas células reflejan una respuesta antitumoral.
Hematología. Eosinofilia, 6 a 12%, la cual puede aumentar a 50%. Capa leucocítica: linfocitos T circulantes anormales (del tipo de célula de la micosis) e incremento de los leucocitos (20 000/μl). El examen de la médula ósea es inútil en las etapas iniciales.

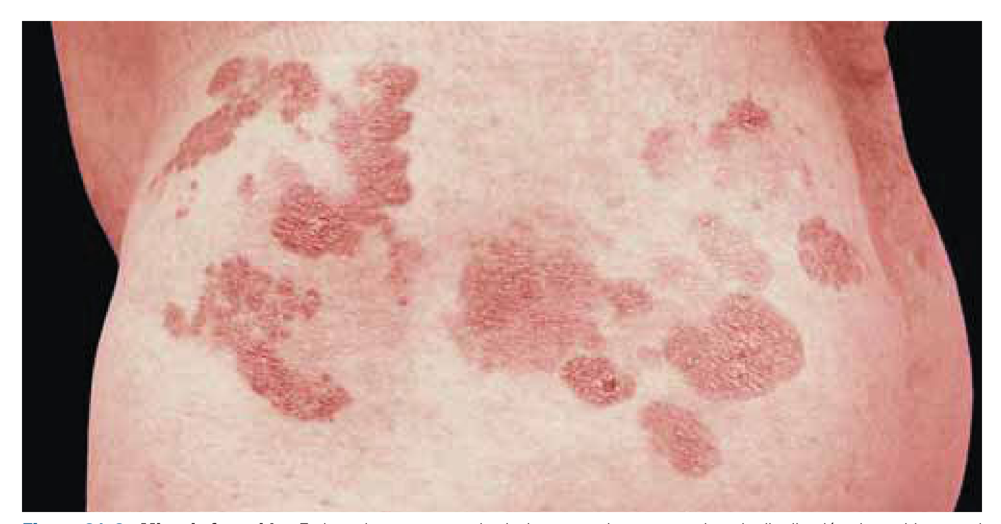


Figura 21-3. Micosis fungoide. En las primeras etapas, las lesiones consisten en parches de distribución al azar bien o mal definidos y más tarde hay placas, según se muestran aquí en un hombre de 37 años de edad. Éstas pueden ser descamativas y aparecer con diversos tonos de rojo. Se parecen al eccema, la psoriasis o la dermatofitosis.



Figura 21-4. Micosis fungoide: etapa de parches/placa. Las etapas más avanzadas muestran confluencia de parches y placas con una configuración irregular. Este paciente recibió tratamiento insatisfactorio por psoriasis durante dos años. Desde el punto de vista morfológico, quizá tuvo también dermofitosis confluente extensa (Sección 26), pero una preparación de KOH negativa descartó este diagnóstico. Sólo después de realizar una biopsia, se estableció el diagnóstico correcto de micosis fungoide.



Figura 21-5. Micosis fungoide. Etapa de placa y nodular temprana con placas de color rojizo pardusco descamativas y encostradas, así como nódulos planos.



Figura 21-6. Micosis fungoide: etapa tumoral. Placas eccematosas descamativas encostradas, las cuales se observan en el brazo y el tórax, que se han vuelto nodulares en el hombro. Este paciente tenía lesiones similares en otras partes y la estadificación fue etapa IIb ($T_3N_1M_0$).



Figura 21-7. Micosis fungoide: tumores. Dos tumores ulcerosos de gran tamaño en la pierna de un hombre de 58 años de edad. Estas lesiones realmente tenían el aspecto de hongos.



Figura 21-8. Micosis fungoide: facies leonina. En este varón de 50 años de edad, la enfermedad había empezado con placas eccematoides generalizadas y pruriginosas en el tronco que se habían tratado como eccema en el transcurso de cuatro años. La infiltración nodular masiva de la cara ocurrió apenas de manera reciente y dio origen a la facies leonina.



Figura 21-9. Mucosis fungoide: lesiones poiquilodermatosas. A) Pequeñas pápulas reticuladas y confluentes mezcladas con atrofia superficial que dan la impresión de una poiquilodermia. Este paciente tenía parches en otras partes del cuerpo similares a los que se muestran en la figura 20-3. **B)** La poiquilodermia en la micosis fungoide también puede deberse a tratamiento. A este paciente se le había tratado mediante radioterapia con haz de electrones.

Química sanguínea. Las isoenzimas de deshidrogenasa láctica 1, 2 y 3 aumentan en la etapa eritrodérmica.
Radiografías torácicas. Búsqueda de linfadenopatía hiliar.
Imágenes. En la enfermedad en etapas 1 y 3, los estudios de imagen (CT, gammagrafías con galio y hepática y esplénica y linfangiografía) no aportan más información que las biopsias de ganglios linfáticos.
Tomografía computarizada (CT). Se usa en la enfermedad más avanzada, para buscar ganglios retroperitoneales en pacientes con afectación considerable de la piel y linfadenopatía.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

En las primeras etapas, el diagnóstico de micosis fungoide es problemático. Las lesiones clínicas pueden ser típicas, pero quizá sea imposible la confirmación histopatológica durante años pese a las biopsias repetidas. Determinación de inmunofenotipo de linfocitos T infiltrantes mediante el uso de anticuerpos monoclonales y estudios de reordenamiento de receptor de linfocito T. La linfadenopatía y la detección de linfocitos T circulantes anormales en la sangre parecen correlacionarse bien con la afectación de órganos *internos.*
Diagnóstico diferencial. Principalmente *placas descamativas.* Es necesario tener muy presente el diagnóstico en pacientes con "psoriasis" atípica o resistente a tratamiento, "eccema" y poiquilodermia. La micosis fungoide a menudo se parece a la psoriasis por cuanto es una placa descamativa y desaparece con la exposición a la luz solar.
Valoración del paciente en la micosis fungoide y estadificación. Ésta tiene que enfocarse en una evaluación de la carga tumoral, el grado de atipia de células malignas y el estado de la función inmune del enfermo. En el cuadro 21-1, se muestra una valoración del paciente y, en el cuadro 21-2, se describe la clasificación TNM y la estadificación de la MF.

CUADRO 21-1 VALORACIÓN DEL PACIENTE EN LA MICOSIS FUNGOIDE

Piel
- Valoración del área de la superficie del cuerpo
- Examen histológico sistemático
- Inmunofenotipificación
- Reacción en cadena de polimerasa para detectar reordenamiento de receptor de linfocito T

Sangre
- Hemograma completo con examen del frotis
- Inmunofenotipificación

Ganglios linfáticos
- Todos los ganglios palpables
- Medir los ganglios aumentados de tamaño mediante tomografía computarizada
- Biopsia de los ganglios adenomegálicos

CUADRO 21-2 ESTADIFICACIÓN TNM DE LA MICOSIS FUNGOIDE

Clasificación	Definición
Etapa	
T1	Parches o placas o ambos que afectan <10% del área de superficie corporal
T2	Parches, placas o ambos que alteran 10% del área de superficie corporal
T3	Uno o más tumores cutáneos
T4	Eritrodermia
N0	Ganglios linfáticos sin afección clínica
N1	Ganglios linfáticos palpables, pero sin alteraciones histopatológicas
N2	Ganglios linfáticos no palpables, pero con anomalías histopatológicas
N3	Ganglios linfáticos con aumento de tamaño clínico y afectación histopatológica
M0	Ninguna enfermedad visceral
M1	Lesión visceral
B0	Ninguna célula atípica circulante (células de Sézary)
B1	Células atípicas circulantes (células de Sézary)
Grupos por etapas	
IA	T1N0M0
IB	T2N0M0
IIA	T1 o 2N1M0
IIB	T3N0-1M0
IIIA	T4N0M0
IIIB	T4N1M0
IVA	T1 a 4N2 a 3 M0
IVB	T1 a 4N0 a 3 M1

Fuente: E Olsen et al: Revisions to the staging and classification of mycosis fungoides and Sezary syndrome: a proposal of the International Society for Cutaneous Lymphomas (ISCL) and the cutaneous lymphoma task force of the European Organization of Research and Treatment of Cancer (EORTC). Blood. 110:1713, 2007.

Evolución y pronóstico

Imprevisible; la micosis fungoide (pre-MF) puede estar presente por años. La evolución varía con el tipo de persona que se estudia. En estudios de los *National Institutes of Health* (NIH), hubo una mediana de tiempo de supervivencia a cinco años, a partir del momento del diagnóstico histológico, en tanto en Europa se observa una evolución menos maligna (tiempo de superviven-

cia de hasta 10 a 15 años). Sin embargo, esto quizá se deba a la selección de los pacientes. El pronóstico es mucho más desfavorable cuando se presentan 1) tumores (media de supervivencia, 2.5 años); 2) linfadenopatía (media de supervivencia de tres años); 3) alteración >10% de la superficie cutánea a causa de micosis fungoide en la etapa pretumoral, y 4) eritrodermia generalizada. Los sujetos menores de 50 años de vida tienen el doble de la tasa de supervivencia que los pacientes mayores de 60 años de edad.

Tratamiento

El tratamiento se orienta a los síntomas y al alcance de la enfermedad y se adapta a la etapa. En la etapa pre-MF, en la cual el diagnóstico histopatológico sólo es compatible, pero no se ha confirmado, la fotoquimioterapia con PUVA o el tratamiento con UVB de banda estrecha es lo más eficaz. Para la enfermedad en etapa de placa demostrada mediante el examen histopatológico y que no se acompaña de linfadenopatía ni linfocitos T anormales en la circulación, la fotoquimioterapia con PUVA también es el método de elección, sea solo o combinado con isotretinoína oral o baroxeteno o interferón α subcutáneo. También en esta etapa se utiliza quimioterapia tópica con mostaza nitrogenada sobre una base de ungüento (10 mg/100 ml), carmustina (BCNU, *carmustine*) tópica (para la afectación de un área limitada de superficie corporal) y radioterapia con haz de electrones de todo el cuerpo, sola o en combinación. Los tumores aislados se tratan con rayos X locales o con haz de electrones. Para la etapa de placa extensa con múltiples tumores o en pacientes con linfadenopatía o linfocitos T anormales en la circulación, la radioterapia con haz de electrones más quimioterapia antineoplásica probablemente sea la mejor combinación por ahora; se están llevando a cabo estudios con asignación al azar y comparativos de diversas combinaciones. Asimismo, se está valorando la fotoquimioterapia con PUVA extracorporal en pacientes con síndrome de Sézary.

Variantes de micosis fungoide

- *MF foliculotrópica:* con alteración preferente de la cabeza y el cuello, con o sin mucinosis, degeneración de folículos pilosos (antes llamada "mucinosis folicular", "alopecia mucinosa") (fig. 21-10).
- *MF hipopigmentada:* placas hipopigmentadas en pacientes con piel oscura.
- *Reticulosis pagetoide* (*enfermedad de Woringer-Kolopp*). Ésta es una variante especial de la micosis fungoide que consiste en parches y placas *circunscritos* (fig. 21-11), con proliferación de linfocitos T neoplásicos que se expanden dentro de la epidermis, siguiendo un patrón similar al de la enfermedad de Paget. No se ha observado una diseminación extracutánea y el pronóstico es excelente.
- *Piel flácida granulomatosa:* subtipo infrecuente de MF con plisados de piel laxa en los pliegues cutáneos principales (fig. 21-12).
- *Síndrome de Sézary*: una variante leucémica, página 472 y Sección 8.

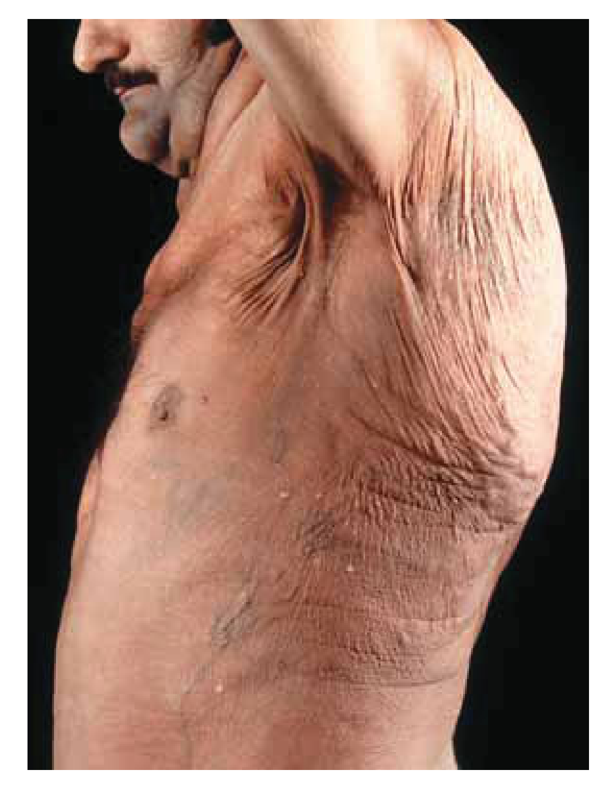


Figura 21-10. Micosis fungoide foliculotrópica. Múltiples pápulas foliculares pequeñas. A esto se le denomina "mucinosis folicular".



Figura 21-11. Reticulosis pagetoide. Esta placa singular en la ingle de una mujer de 53 años de edad tiene el aspecto de psoriasis con escama mínima. Era asintomática y había estado presente durante 10 meses. El estudio histopatológico reveló linfocitos T intraepidérmicos en un patrón pagetoide.

Figura 21-12. Piel flácida granulomatosa. Infiltrados plaquetoides firmes en el cuello y la porción anterior del tórax y pliegues cutáneos laxos en la región axilar y escapular.



Síndrome de Sézary ICD-9: 202.2 ∘ ICD-10: L84.1



- Este síndrome es una variante especial infrecuente de MF que se caracteriza por eritrodermia general, linfadenopatía periférica e infiltrados celulares de linfocitos atípicos (células de Sézary) en piel y sangre.
- La enfermedad puede originarse de nuevo o, lo que es menos común, por la extensión de una MF circunscrita previa. Por lo general, aparece en sujetos >60 años de edad y es más frecuente en varones que en mujeres.
- Los pacientes tienen aspecto grave, con escalofríos y temerosos y hay una eritrodermia descamativa generalizada con considerable engrosamiento de la piel. Debido al color rojo brilloso, se ha denominado el "síndrome del hombre rojo" (Sección 8 y fig. 8-3). Hay hiperqueratosis difusa de las palmas de las manos y las plantas de los pies, pérdida difusa de pelo que puede originar calvicie, así como linfadenopatía generalizada.
- *Dermopatología*: los mismos datos que en la MF. Los ganglios linfáticos quizá contengan células inflamatorias inespecíficas (linfadenopatía dermatofítica) o puede haber un reemplazo completo del patrón nodal por células de Sézary. Los infiltrados de células en las vísceras son los mismos que los que se presentan en la piel. *Inmunofenotipificación:* linfocitos T CD4+; redisposición del receptor de linfocito T: proceso monoclonal. Puede haber leucocitosis moderada o un recuento leucocítico normal. La capa leucocítica contiene 15 a 30% de linfocitos atípicos (células de Sézary).
- El diagnóstico se basa en tres características: eritrodermia, linfadenopatía generalizada e incremento del recuento de linfocitos atípicos en la capa leucocítica.
- Cabe observar que cualquier dermatitis exfoliativa puede parecerse al síndrome de Sézary (Sección 8).
- Sin tratamiento, la evolución es progresiva y los pacientes mueren por infecciones oportunistas. El tratamiento es igual que en la MF, más las medidas de apoyo apropiadas que son necesarias para la eritrodermia (Sección 8).

Papulosis linfomatoidea ICD-9: 709.8 ∘ ICD-10: L41.2



- Ésta es una erupción polimorfa asintomática, crónica, que cicatriza de manera espontánea y cuya causa se desconoce.
- Es un linfoma de células T de escaso grado de malignidad que desaparece de forma espontánea y con un riesgo bajo, pero real, de avance a formas más malignas de linfoma.
- La prevalencia es de 1.2 a 1.9 casos por millón, con aparición esporádica en personas de uno y otro géneros desde la infancia hasta edades mayores; edad promedio, 40 años.
- Se caracteriza por brotes recurrentes de lesiones que se curan de modo espontáneo, con características histológicas de atipia linfocítica.
- Se desconoce la patogénesis; se considera que es un linfoma de escaso grado de malignidad, tal vez debido a estimulación antigénica crónica y controlada por los mecanismos del hospedero. Pertenece a la gama de los trastornos linfoproliferativos CD30+ cutáneos primarios.
- Gran semejanza clínica con la pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (fig. 3-24). Pápulas eritematosas y de color pardo rojizo (fig. 21-13) y nódulos, de 2 a 5 mm de diámetro, que al principio son lisas y hemorrágicas y que más tarde se vuelven hiperqueratósicas con una necrosis central negra, encostramiento (fig. 21-13) y ulceración. Escasas a centenares de lesiones, asintomáticas o pruriginosas, dispuestas al azar y a menudo agrupadas, recidivantes, sobre todo en el tronco y las extremidades; raras veces afecta mucosas oral y genital. Las lesiones individuales evolucionan durante un periodo de dos a ocho semanas y se curan de forma espontánea. Cicatrización hiperpigmentada o hipopigmentada atrófica después de las lesiones ulcerosas.
- No se alteran otros órganos y sistemas.
- *Dermopatología:* infiltrado celular mixto perivascular o intersticial, superficial o profundo, cuneiforme. Las células atípicas pueden componerse de 50% de infiltrado. *Tipo A:* linfocitos histioides atípicos CD30+ de gran tamaño con abundante citoplasma y núcleo contorneado. *Tipo B:* linfocitos atípicos CD30–, más pequeños con núcleos cerebriformes. *Tipo C:* linfocitos CD30+ de gran tamaño que forman láminas semejantes al linfoma de células grandes anaplásico cutáneo (CALCL, *cutaneous anaplastic large cell lymphoma*).
- *Diagnóstico diferencial:* éste se basa en las características histológicas típicas y el examen inmunohistoquímico, la falta de afectación sistémica según los antecedentes y la exploración física.
- *Evolución:* puede remitir en tres semanas o continuar durante decenios. En 10 a 20% de los pacientes, la papulosis linfomatoidea es precedida, se acompaña o le sigue otro tipo de linfoma: MF, enfermedad de Hodgkin o CALCL CD30+. Puede persistir pese a la quimioterapia antineoplásica sistémica por linfoma concomitante.
- Ningún tratamiento ha resultado eficaz de forma invariable. Los compuestos tópicos comprenden corticoesteroides y carmustina [BCNU]). Radioterapia con haz de electrones, PUVA. Retinoides, metotrexato, clorambucilo, ciclofosfamida, ciclosporina e interferón α2b, ninguno con efecto duradero.



Figura 21-13. Papulosis linfomatoide. Conglomerados de pápulas rojizo parduscas que aparecen en oleadas con afectación de todo el cuerpo. Las lesiones son asintomáticas, se vuelven hiperqueratósicas, encostradas y necróticas en el centro. Puesto que las anomalías se originan de forma asincrónica, todas las etapas en esta evolución surgen de modo simultáneo.

Linfomas de células grandes anaplásicas cutáneos ■ ◐
ICD-9: M9714/3 ∘ ICD-10: 84.43

- Los linfomas de células grandes anaplásicas cutáneos (CALCL, *cutaneous anaplastic large cell lymphomas*) son linfomas de la piel que se componen de células tumorales de gran tamaño que expresan antígeno CD30 y que carecen de signos o antecedentes de papulosis linfomatoide, MF u otros tipos de CTCL.
- Se detectan en adultos como nódulos y tumores solitarios, de color rojo a pardusco, los cuales a menudo tienden a ulcerarse (fig. 21-14).
- Los infiltrados nodulares son no epidermotrópicos y las células neoplásicas muestran características morfológicas anaplásicas. Por lo menos 75% de las células neoplásicas es CD30+ y además expresa el fenotipo CD4+.
- Los CALCL tienen un pronóstico favorable con una tasa de supervivencia a cinco años relacionada con enfermedad de 90%.
- El tratamiento consiste en radioterapia, pero se ha comunicado eficacia del tratamiento con PUVA en combinación con interferón α.



Figura 21-14. Linfoma macrocítico anaplásico. Un nódulo rojizo violáceo y solitario en el antebrazo de un paciente del género masculino de 46 años de edad. El estudio histopatológico reveló células mononucleares anaplásicas no epidermotrópicas, la mayor parte de las cuales fue del fenotipo CD4+, CD30+. Se resecó la lesión y no hubo recurrencia.

Linfoma cutáneo de linfocito B ICD-9: 202.80 ◦ ICD-10: C85.1 ■ ○

- Una proliferación clonal de linfocitos B puede estar circunscrita a la piel o más a menudo acompaña a un linfoma de linfocito B sistémico. Es infrecuente. Comprende 20% de todos los linfomas cutáneos.
- Ocurre en individuos mayores de 50 años de edad.
- Grupos de nódulos y placas asintomáticos, de color rojo ciruela (fig. 21-15) con una superficie lisa, firme, no hipersensible, cutánea o subcutánea.
- El linfoma de célula de centro folicular cutáneo primario, el linfoma de zona marginal cutáneo primario y el linfoma cutáneo de linfocito B grande primario de la pierna son entidades especiales definidas.
- *Dermopatología:* infiltrados monomorfos nodulares o difusos densos de linfocitos por lo general separados de la epidermis por una zona de colágeno normal ("zona límite"). Los estudios de anticuerpo monoclonal específicos para linfocitos B facilitan la diferenciación del linfoma de linfocito B cutáneo y el seudolinfoma y el CTCL y permiten una clasificación más exacta del tipo de célula. Casi todos los casos reaccionan con CD19, 20, 22 y 79A. Los estudios de genotipificación confirman el diagnóstico con el reordenamiento del gen de inmunoglobulina.
- Se explora muy bien a los pacientes para identificar afectación ganglionar y extracutánea; si se detecta, los estudios de médula ósea, ganglio linfático y sangre periférica mostrarán las características morfológicas, citoquímicas e inmunitarias similares a las de los infiltrados cutáneos.
- *Tratamiento.* Consiste en radioterapia en las lesiones circunscritas y quimioterapia antineoplásica para la enfermedad sistémica.



Figura 21-15. Linfoma cutáneo de linfocitos B. Nódulos lisos, cutáneos y subcutáneos en la extremidad inferior. Uno está ulcerado. Eran asintomáticos y firmes y fueron los primeros signos de un linfoma de células B.

Sarcoma de Kaposi ICD-9: 176 ∘ ICD-10: C46




- El sarcoma de Kaposi (KS, *Kaposi sarcoma*) es un tumor sistémico multifocal cuyo origen es la célula endotelial.
- De modo invariable se vincula con la infección humana por virus herpes tipo 8 (HHV-8, *human herpesvirus type 8*).
- Cuatro variantes clínicas: KS característico, KS africano endémico, KS relacionado con tratamiento inmunodepresor y KS asociado a VIH/sida.
- Enfermedad circunscrita o generalizada dependiente de etapa y variante: parches, placas y nódulos.
- Afectación sistémica: principalmente tubo digestivo.
- Reacciona a radioterapia y quimioterapia.

Etiología y patogénesis

Se ha identificado DNA de HHV-8 en muestras de tejido de todas las variantes de KS. Hay pruebas seroepidemiológicas de que este virus interviene en la patogénesis.

Clasificación y variantes clínicas

KS clásico o europeo. Se presenta en varones de edad avanzada, de ascendencia europea oriental (judíos mediterráneos y askenazí). No es tan infrecuente en Europa oriental y del sur; es poco común en Estados Unidos. Afecta a hombres más que a mujeres. Se origina de forma predominante en las extremidades inferiores, pero también en ganglios linfáticos y vísceras abdominales; tiene una evolución lenta.

KS africano-endémico. Constituye entre 9 y 12.8% de todas las neoplasias malignas en Zaire. Afecta a dos grupos de edad distintivos: adultos jóvenes, en una edad promedio de 35 años; y niños pequeños con una mediana de edad de tres años. Afecta con más frecuencia a varones que a mujeres. No hay indicios de inmunodeficiencia subyacente. Se conocen cuatro tipos clínicos (véase adelante).

Sarcoma de Kaposi yatrógeno asociado a inmunodepresión. Es infrecuente, pero más común en receptores de trasplante de órgano sólido y también en individuos tratados con inmunodepresores a largo plazo. Se origina en promedio 16.5 meses después del trasplante. Desaparece al suspenderse la inmunodepresión.

Sarcoma de Kaposi asociado a VIH/sida. En personas infectadas por VIH, el riesgo de KS es 20 000 veces mayor que el de la población general y 300 veces más grande que el de los individuos inmunodeprimidos. Pese a una disminución en los últimos años, este tumor todavía es el más frecuente en homosexuales del género masculino con sida. Raras veces las mujeres tienen KS relacionado con VIH/sida. Se asocia a la infección por VIH, con evolución rápida y afectación sistémica extensa. En el cuadro inicial, uno de cada seis individuos infectados por VIH con KS tienen recuentos de linfocitos T CD4+ ≤500/μl.

Patogénesis

Las células del KS quizá se deriven del endotelio de la microvasculatura sanguínea y linfática. Al principio, no es una verdadera neoplasia maligna sino más bien una proliferación policlonal reactiva generalizada en respuesta a las moléculas angiógenas. Más tarde, se vuelve monoclonal. Las lesiones del KS generan factores que favorecen su propio crecimiento, así como el de las células, pero no se sabe de qué manera HHV-8 origina o propicia la proliferación de las células endoteliales.

Manifestaciones clínicas

Las lesiones mucocutáneas suelen ser asintomáticas, pero conllevan un estigma estético importante. A veces las anomalías se ulceran y sangran con facilidad; las de gran tamaño en las palmas de las manos o en las plantas de los pies impiden la función. Aquellas que afectan las extremidades inferiores y que son tumorales, ulcerosas o se acompañan de edema importante a menudo originan dolor moderado a intenso. Las lesiones del conducto de la uretra o del ano son concomitantes a la obstrucción. La afectación del tubo digestivo raras veces es causa de síntomas. El KS pulmonar puede causar broncoespasmo, tos que no responde al tratamiento, disnea e insuficiencia respiratoria progresiva.

Lesiones cutáneas. El KS muy a menudo comienza como una mancha parecida a una equimosis (figs. 21-16 y 21-19). Las manchas se transforman en parches, pápulas, placas (figs. 21-16 a 21-18), nódulos y tumores que son violáceos, rojos, rosas o bronceados y que adoptan un color púrpura pardusco (figs. 21-16 y 21-17) con un halo de hemosiderina verdoso conforme envejecen. Casi todas las lesiones de KS son palpables y se sienten de firmes a duras aun cuando estén en una etapa de parche. A menudo son ovaladas al principio y en el tronco suelen tener una disposición paralela a las líneas de tensión de la piel (fig. 21-20). Las lesiones pueden surgir al principio en zonas de traumatismo, por lo general en las anomalías acrales (fig. 21-18). Con el tiempo, las alteraciones individuales quizás aumenten de



Figura 21-16. Sarcoma de Kaposi clásico. Máculas confluentes equimóticas de color púrpura pardusco y un nódulo de 1 cm en el dorso de la mano de un varón de 65 años de edad de ascendencia judía askenazí. La lesión se confundió originalmente con una contusión ya que había lesiones similares en los pies y en la otra mano. La aparición de los nódulos parduscos junto con máculas adicionales fue motivo para remitir a este paciente, por lo demás completamente sano, a un dermatólogo, quien diagnosticó KS, el cual se confirmó mediante biopsia. También hay onicomicosis de todas las uñas de los dedos.



Figura 21-17. Sarcoma de Kaposi clásico. Las pápulas confluentes negras en la extremidad inferior son parecidas a las de la dermatitis por estasis hiperpigmentada en la insuficiencia venosa crónica. La afectación de los linfáticos ha originado edema acentuado de la pantorrilla, que recuerda a la lipodermatoesclerosis. Esto indica que el proceso patológico está más avanzado.

tamaño y se tornen confluentes con formación de masas tumorales. Los cambios secundarios a los nódulos y los tumores más grandes consisten en erosión, ulceración, formación de costras e hiperqueratosis.

El *linfedema* casi siempre aparece en las extremidades inferiores (fig. 21-17) y se debe a masas confluentes de lesiones debidas a afectación más profunda de vasos y ganglios linfáticos. El edema distal al principio puede ser unilateral, pero más tarde se vuelve simétrico y afecta no sólo las extremidades inferiores sino también los genitales y la cara.

Distribución. Difusa o circunscrita. En el KS clásico, las lesiones por lo regular ocurren en pies y extremidades inferiores o en las manos y se diseminan con lentitud en dirección centrípeta (figs. 21-16 y 21-17); también puede haber afectación de la punta de la nariz (fig. 21-19), las zonas periorbitarias, las orejas y la piel cabelluda, así como el pene y las piernas, pero son infrecuentes las anomalías del tronco. En el KS asociado a VIH/sida, hay una afectación temprana de la cara (fig. 21-19) y distribución generalizada en el tronco (fig. 21-20).

Mucosas. Las lesiones de la boca son la primera manifestación del KS en 22% de los casos; en el KS relacionado con VIH/sida, a menudo es un marcador el recuento de leucocitos TCD4+ <200/μl. Es muy común (50% de los individuos) en el paladar duro y aparece primero como una mancha violácea, que evoluciona hacia pápulas y nódulos con un aspecto aguijarrado (Sección 33). Asimismo, las lesiones se originan en paladar blando, úvula, faringe, encías y lengua. Las afectaciones de la conjuntiva son infrecuentes.

Manifestaciones especiales del sarcoma de Kaposi africano-endémico (no asociado a VIH). Se reconocen cuatro tipos:

- Tipo nodular: tiene una evolución muy benigna con una duración media de cinco a ocho años y se parece al KS clásico.



Figura 21-18. Sarcoma de Kaposi clásico de los pies. Nódulos y placas de color pardusco a azul, parcialmente hiperqueratósicas en las plantas y las superficies externas de los pies. Ésta es una ubicación típica del KS clásico.



Figura 21-19. Sarcoma de Kaposi relacionado con VIH/sida. Máculas púrpura equimóticas y nódulos están presentes en la cara de este varón homosexual de 25 años de edad con sida. La afectación temprana de la cara es característica del sarcoma de Kaposi relacionado con VIH/sida.



Figura 21-20. Sarcoma de Kaposi relacionado con VIH/sida. Múltiples placas y nódulos de color púrpura en el dorso de un paciente homosexual con sida. El sujeto tenía recuentos de linfocitos T CD4+ <200/μl y una afectación acentuada de la mucosa, neumonía por *Pneumocystis carinii* e infección por *Candida.*

- Tipo florido o vegetante: se caracteriza por una conducta biológica más invasora; también es nodular, pero puede extenderse profundamente en tejido subcutáneo, músculo y hueso.
- Tipo infiltrante: muestra una evolución aun más invasiva con afectación mucocutánea y visceral florida.
- Tipo linfadenopático: afecta de modo predominante a niños y adultos jóvenes. A menudo se confina a ganglios linfáticos y vísceras, pero en ocasiones también altera piel y mucosas.

Exploración general. Las lesiones de KS en las *vísceras* suelen ser asintomáticas, aunque frecuentes. Esto ocurre sobre todo en el KS clásico. En la necropsia, 75% de los individuos infectados por VIH con KS mucocutáneo tiene anomalías viscerales (intestino, hígado, bazo y pulmones).

Ganglios linfáticos. Se encuentran afectados en 50% de los casos de KS relacionado con VIH/sida y en todos los casos de KS africano de tipo linfadenopático.

Aparato genitourinario. Próstata, vesículas seminales, testículos, vejiga, pene y escroto.

Pulmón. Infiltrados pulmonares, sobre todo en el KS asociado a VIH.

Tubo digestivo. Tal vez ocurra hemorragia digestiva, obstrucción rectal, enteropatía con pérdida de proteína.

Otros. Corazón, cerebro, riñón y glándulas suprarrenales.

Exámenes de laboratorio

Biopsia cutánea. Conductos vasculares revestidos de células endoteliales atípicas entre una red de fibras de reticulina y eritrocitos extravasados con depósitos de hemosiderina. En la *etapa nodular:* células fusiformes en láminas y fascículos con atipias citológicas leves a moderadas, necrosis unicelulares y eritrocitos atrapados en una red extensa de espacios vasculares ranuriformes.
Imágenes. Para la afectación de órganos internos.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Se confirma en la biopsia de las lesiones de la piel.
Diagnóstico diferencial. Comprende lesiones pigmentadas individuales: dermofibroma, granuloma piógeno, hemangioma, angiomatosis basilar (epitelioide), nevo melanocítico, equimosis, granuloma anular, reacciones a picaduras por insectos y dermatitis por estasis.

Evolución y pronóstico

Sarcoma de Kaposi clásico. La supervivencia promedio es de 10 a 15 años; la muerte suele deberse a causas no relacionadas. Las neoplasias malignas secundarias se originan en >35% de los casos.
Sarcoma de Kaposi africano-endémico. La media de supervivencia en adultos jóvenes es de cinco a ocho años y en niños pequeños es de dos a tres años.
Sarcoma de Kaposi relacionado a inmunodepresión yatrógena. La evolución puede ser crónica o rápidamente progresiva; el KS por lo general se cura después de suspender los fármacos inmunodepresores.

Sarcoma de Kaposi relacionado con VIH/sida (Sección 32). Las personas infectadas por VIH con recuentos altos de linfocitos T CD4+ pueden tener una enfermedad estable o de progreso lento durante muchos años. La evolución rápida del KS puede presentarse después de la disminución de los recuentos de linfocitos T CD4+ a valores bajos, el tratamiento prolongado con corticoesteroides sistémicos o enfermedades, como la neumonía por *Pneumocystis carinii.* El KS del intestino o los pulmones es la causa de muerte en 10 a 20% de los pacientes. Cuando son escasas las lesiones, la evolución es de varios meses, no hay un antecedente de infecciones oportunistas y el recuento de linfocitos T CD4+ es >200/μl, hay tendencia a una respuesta al tratamiento y un pronóstico general mejores. En el momento del diagnóstico inicial, 40% de los pacientes con KS tiene anomalías del tubo digestivo, 80% en la necropsia. La tasa de supervivencia disminuye en los pacientes con afectación del aparato digestivo. El KS tiene una alta tasa de mortalidad a corto plazo, es decir, mediana de supervivencia <6 meses.

Tratamiento

El objetivo de éste en el KS es controlar los síntomas de la enfermedad, no curarla. Diversas modalidades terapéuticas locales y sistémicas son eficaces para la atención de los síntomas. El KS clásico reacciona bien a la radioterapia de las zonas afectadas. El KS africano-endémico, cuando es sintomático, responde mejor a la quimioterapia sistémica. El KS relacionado con fármacos inmunodepresores experimenta regresión o desaparece cuando se reducen las dosis de los fármacos o éstos se suspenden. El sarcoma de Kaposi relacionado con VIH/sida suele responder a diversos tratamientos locales; para la afectación mucocutánea extensa o la anomalía visceral, es necesaria la quimioterapia. Desde luego, todo ello además del tratamiento antirretroviral de actividad alta (HAART).

Tratamiento limitado

Radioterapia. Se utiliza para las lesiones tumorales, las alteraciones confluentes con una extensa área de superficie, las lesiones de gran tamaño en la porción distal de la extremidad y las anomalías bucofaríngeas grandes. **Criocirugía.** Se utiliza para los nódulos con prolapso de pigmentación profunda. **Procedimiento quirúrgico con láser.** El láser de colorante en pulsación es eficaz para las lesiones superficiales pequeñas. **Fotodinamoterapia.** Para las lesiones superficiales pequeñas.
Electrocirugía. Eficaz para la lesión nodular ulcerosa y hemorrágica. **Procedimiento de extirpación.** Eficaz en algunas lesiones pequeñas. **Quimioterapia citotóxica intralesional:** ***vinblastina, vincristina*** **y** ***bleomicina***.

Tratamiento radical

Quimioterapia antineoplásica con un solo compuesto, como adriamicina, vinblastina, formulaciones lipídicas de daunorrubicina y doxorrubicina. Paclitaxel, talidomida, col-3. **Quimioterapia combinada.** Vincristina + bleomicina + adriamicina o interferón α + zidovudina.

Tratamiento de tipo específico

- *KS clásico:* cualesquiera de los anteriores.
- *KS africano:* cualesquiera de los anteriores.
- *KS relacionado con inmunodepresión:* reducción de la inmunodepresión, reposición de inhibidores de calcineurina mediante rapamicina.
- *KS asociado a VIH/sida:* cualesquiera de los anteriores, de preferencia antraciclinas liposómicas por vía intravenosa más HAART.

SECCIÓN 22

Enfermedades de la piel en el trasplante de órganos y médula ósea



- Los receptores de trasplante de órganos tienen inmunodepresión crónica y alteraciones de la función de sus linfocitos T. Las enfermedades que los afectan son principalmente infecciones y son similares a las que ocurren en otros trastornos relacionados con la alteración de linfocitos T, por ejemplo, sida. Además, los receptores de trasplante de órgano tienen gran riesgo de presentar cáncer de piel no melanómico y otras neoplasias. Los receptores de injerto de médula ósea y de células madre son susceptibles a la enfermedad de injerto contra hospedador (GVHD, *graft-versus-host disease*).

Infecciones más frecuentes relacionadas con trasplante de órganos*



- Bacterias patógenas (Sección 25).

Staphylococcus, Streptococcus, Salmonella, Listeria, Nocardia, Mycobacterium avium-intracellulare, M. tuberculosis, Legionella.

- Virus patógenos (Secciones 28 y 32).

Citomegalovirus (CMV), virus del herpes simple (HSV), virus de la varicela zoster (VZV), virus del molusco contagioso, virus del papiloma humano (HPV) y virus de Epstein-Barr (EBV).

- Hongos patógenos (Sección 26).

Candida, Cryptococcus, Histoplasma, Coccidioides, Blastomyces, Dermatophytes (onicomicosis) y *Aspergillus.*

*Las manifestaciones clínicas se describen en sus secciones respectivas.

En la figura 22-1 se muestra el cronograma de las infecciones después del trasplante.

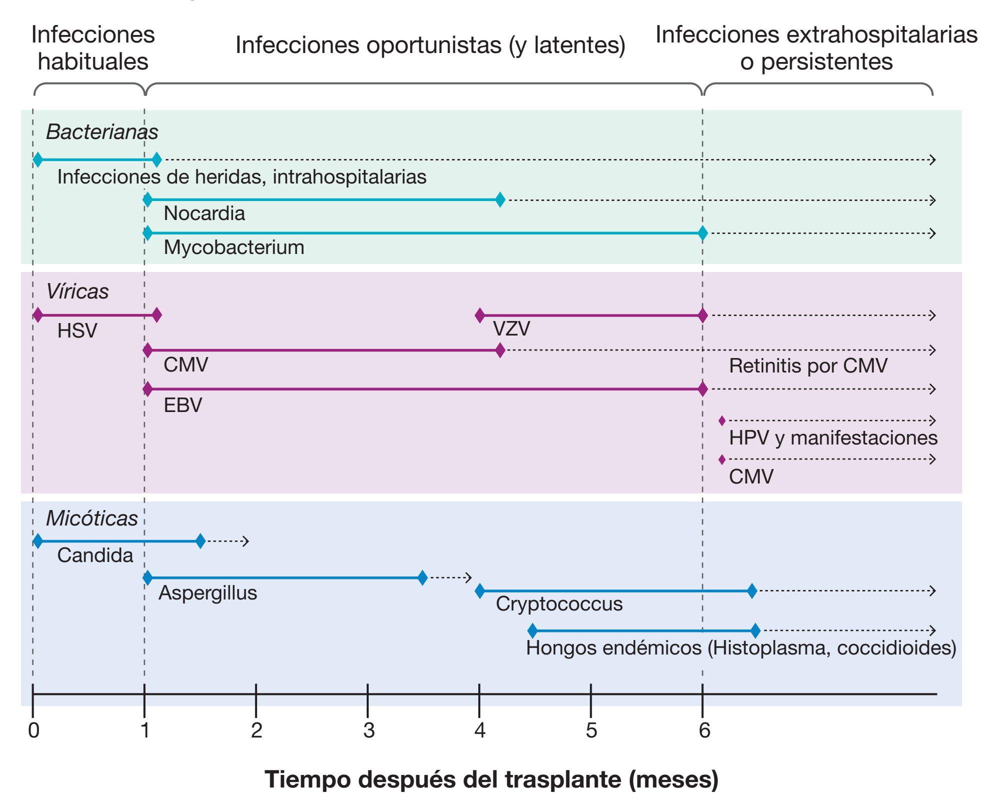


Figura 22-1. Cronología de las infecciones frecuentes después de trasplante.

Cáncer de piel relacionado con trasplante de órganos*

- El cáncer de piel no melanómico es la neoplasia más frecuente en pacientes adultos que reciben trasplante de órganos.
- La mayor parte son carcinomas espinocelulares (SCC, *squamous cell carcinomas*) (Sección 11).
- El riesgo de presentar SCC aumenta exponencialmente con la duración de la inmunodepresión.
- La incidencia acumulada es de 80% después de 20 años de inmunodepresión en el trasplante renal. Los SCC en los pacientes que han recibido trasplante son invasivos.
- La infección por HPV interviene en la patogénesis.
- Otras lesiones proliferativas epiteliales son las queratosis actínicas, los queratoacantomas, la poroqueratosis, los tumores de los anexos cutáneos, y los carcinomas de células de Merkel (Sección 11).
- Los niños con trasplante de órganos también tienen más riesgo de presentar melanoma (Sección 12).
- Los trastornos linfoproliferativos son frecuentes en los receptores de injerto y están relacionados con la proliferación de linfocitos B mediada por el virus de Epstein-Barr; la mayor parte son linfomas que se originan en el linfocito B. Los linfomas de linfocito T cutáneos constituyen 30% de los linfomas cutáneos en pacientes que reciben trasplante (Sección 21).
- El sarcoma de Kaposi ocurre en receptores de trasplante inmunodeprimidos con una frecuencia de 0.5 a 5%. Todos los casos se presentan asociados a infección por el herpesvirus asociado al sarcoma de Kaposi (KSHV, *Kaposi sarcoma-associated herpesvirus*) (Sección 21).

*Las manifestaciones clínicas se describen en sus secciones respectivas.

Enfermedad de injerto contra hospedador
ICD:9: 996.85 ∘ ICD-10: T86.0

- La GVHD es la totalidad de la disfunción orgánica causada por la acción de células donadas histocompatibles e inmunocompetentes contra los tejidos de un hospedador inmunocompetente.
- La reacción del injerto contra hospedador (GVHR, *graft-versus-host reaction*) es la expresión de la GVHD en un órgano específico (p. ej., GVHR cutánea).
- La GVHR cutánea aguda, por lo general ocurre 10 a 30 días después del trasplante de médula ósea (BMT, *bone marrow transplantation*); es la GVHR más temprana y más frecuente. La GVHR del hígado y del tubo digestivo también es frecuente.
- La GVHR cutánea crónica ocurre más de 60 días después del alotrasplante de médula ósea que se manifiesta por cambios liquenoides y esclerodermoides.
- **Frecuencia.** Alotrasplante de médula ósea: 20 a 80% de los injertos satisfactorios. Autotrasplante de médula ósea: la GVHR cutánea leve ocurre en 8%. La frecuencia es baja después de la transfusión sanguínea en pacientes inmunodeprimidos; transferencia materno-fetal en enfermedades inmunodeficientes.

GVHR cutánea aguda

- Durante los primeros dos meses después del trasplante de médula ósea (por lo general entre 10 y 30 días): prurito leve, circunscrito o generalizado; dolor con la presión, palmas y plantas, náusea y vómito, dolor abdominal, diarrea líquida. Ictericia; orina de color amarillo oscuro.
- **Lesiones cutáneas**. Al principio, máculas o pápulas sutiles y delimitadas en la porción superior del tronco, en las manos y los pies (fig. 22-2), sobre todo las palmas y las plantas. Máculas; confluentes en la cara, a menudo erosivas (fig. 22-3). Dolorosas. Edema leve con matiz violáceo, periungueal y en el pabellón. El eritema a menudo se encuentra en una disposición perifolicular. Si se controla y se resuelve, el eritema disminuye con la descamación (fig. 22-4) y la hiperpigmentación posinflamatoria subsiguientes. Si avanza, las máculas y las pápulas se generalizan, se vuelven confluentes y evolucionan hacia la eritrodermia. Ampollas subepidérmicas, sobre todo en las zonas de presión o traumatismo, palmas y plantas. Signo de Nikolsky positivo. Si las ampollas se generalizan con rotura y erosión, aparece una forma de GVHR cutánea aguda similar a la necrólisis epidérmica tóxica (TEN, *toxic epidermal necrolysis*) (Sección 8) (fig. 22-5). Para la estadificación, véase cuadro 22-1.
- **Mucosa.** Lesiones parecidas al liquen plano en la mucosa bucal; estomatitis erosiva, síndrome oral y ocular parecido al de la sequedad de las mucosas; esofagitis y estenosis esofágicas. Queratoconjuntivitis.
- **Manifestaciones generales.** Fiebre, ictericia, náusea, vómito, dolor e hipersensibilidad dolorosa en el cuadrante superior derecho, cólicos, dolor abdominal, diarrea, serositis, insuficiencia pulmonar y coluria.
- **Química sanguínea.** Incremento de la SGOT, bilirrubina, fosfatasa alcalina.
- **Dermopatología.** Vacuolización focal de la capa de células basales, apoptosis de queratinocitos individuales; infiltrado perivenular leve de células mononucleares. Aposición de linfocitos a los queratinocitos necróticos (satelitosis); las vacuolas confluyen y forman hendiduras subepidérmicas → formación de ampollas subepidérmicas. Edema de células endoteliales. Inmunocitoquímica: la expresión de HLA-DR de los queratinocitos precede a los cambios morfológicos y por tanto representa un signo diagnóstico importante e inicial.
- **Diagnóstico diferencial.** Reacción farmacológica exantematosa, exantema viral, TEN, eritrodermia.
- **Evolución y pronóstico.** La GVHR leve a moderada responde bien al tratamiento. El pronóstico de la GVHR similar a la TEN es muy desfavorable. La GVHD intensa es susceptible a infecciones —bacterianas, micóticas, víricas (CMV, HSV, VZV). La GVHD aguda es causa primaria o concomitante de muerte en 15 a 70% de los receptores de trasplante de médula ósea.
- **Tratamiento tópico.** Glucocorticoides. PUVA, fotoféresis extracorporal. **Sistémico.** Metilprednisolona, tacrolimús, ciclosporina, micofenolato de mofetilo, etanercept, infliximab.



Figura 22-2. GVHR cutánea aguda. Máculas eritematosas delimitadas y confluentes que palidecen con la presión y raras veces pápulas elevadas con bordes indistintos que afectan a las manos y al tronco. Obsérvese que las articulaciones metacarpofalángicas y proximales están relativamente indemnes.



Figura 22-3. GVHR cutánea aguda que afecta a la cara de un niño de 10 años. Las lesiones individuales son confluentes, hay una descamación leve y erosiones en los labios, los carrillos y el mentón. Las membranas mucosas estaban muy afectadas.

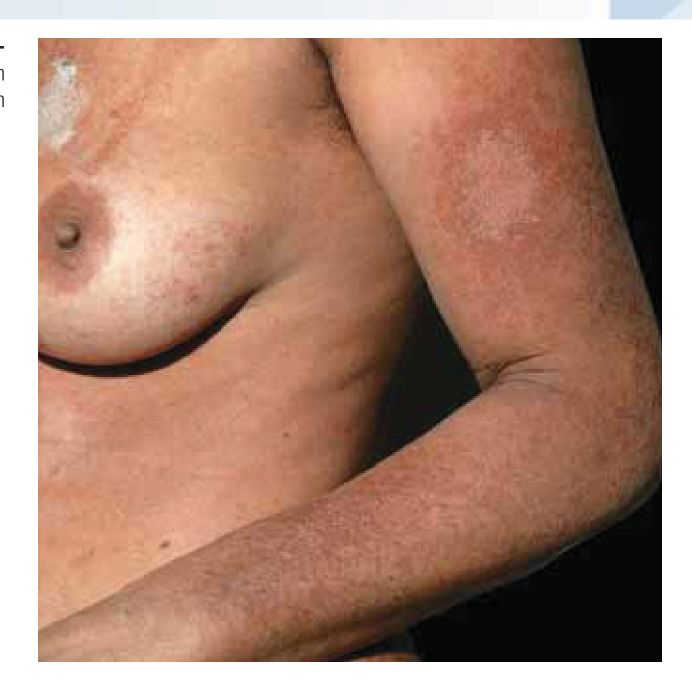


Figura 22-4. GVHR cutánea aguda, en remisión. Las lesiones maculopapulosas han adquirido un tinte pardusco y hay descamación leve.

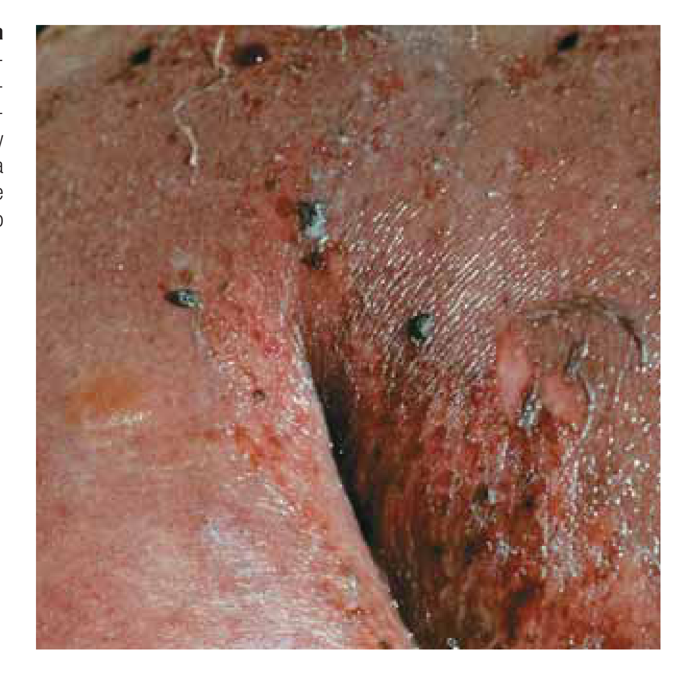


Figura 22-5. GVHR aguda, similar a la TEN. Necrosis epidérmica confluente con formación de arrugas y desalojamiento de la epidermis necrótica, erosiones y costras hemorrágicas. Esta lesión grave afectaba a toda la piel y es indistinguible de la necrólisis epidérmica tóxica. Se presentó después de un alotrasplante de médula ósea y es claramente un trastorno muy grave potencialmente mortal.

CUADRO 22-1 ESTADIFICACIÓN CLÍNICA DE LA GVHR CUTÁNEA AGUDA

1. Erupción maculopapulosa eritematosa que afecta a <25% del área de superficie corporal
2. Erupción maculopapulosa eritematosa que afecta a 25-50% de la superficie corporal
3. Eritrodermia
4. Formación de ampollas

GVHR cutánea crónica

- Se presenta más de 60 días después del trasplante de médula ósea. Evoluciona desde la GVHR aguda o se origina de nuevo. La GVHR aguda no siempre va seguida de GVHR crónica. Por tanto, la clasificación clínica distingue entre el inicio latente, el inicio progresivo y la GVHR cutánea crónica inicial. La GVHR crónica ocurre en 25% de los receptores de médula de un hermano con HLA idéntico que sobrevive más de 100 días.
- **Lesiones cutáneas.** Pápulas planas en la parte superior (similares al liquen plano) de color violáceo, al principio en la porción distal de las extremidades, pero más tarde generalizadas (fig. 22-6) o zonas confluentes de esclerosis dérmica (fig. 22-7A) con una escama superpuesta que se parece a la esclerodermia, principalmente en tronco, nalgas, caderas y muslos. En caso de enfermedad más grave, cambios esclerodermoides generalizados intensos que también afectan a la cara (fig. 22-7B) con necrosis y ulceración en las zonas acrales y de presión. Pérdida de cabello; anhidrosis; uñas: distrofia, anoniquia; hipopigmentación similar al vitíligo.
- **Mucosas.** Similar al liquen plano erosivo y ulceroso.
- **Manifestaciones generales.** Hepatopatía crónica y emaciación general.
- **Química sanguínea.** Incremento de ALT, AST, γ-glutamiltransferasa.
- **Dermopatología.** Similar al *liquen plano* o similar a la *esclerodermia.*
- **Evolución y pronóstico.** La GVHR esclerodermoide con piel tensa y contractura de las articulaciones puede originar alteraciones de la movilidad y ulceraciones. Pérdida permanente de cabello, xerostomía, xeroftalmía, úlceras corneales y ceguera. Absorción deficiente. La GVHR cutánea crónica leve puede mejorar en forma espontánea. La GVHR crónica puede asociarse a infecciones bacterianas recidivantes y a veces mortales.
- **Tratamiento.** Glucocorticoides *tópicos,* PUVA y fotoféresis extracorporal. *Inmunodepresión sistémica* con prednisona, ciclosporina, azatioprina, micofenolato de mofetilo, metotrexato, tacrolimús y talidomida.



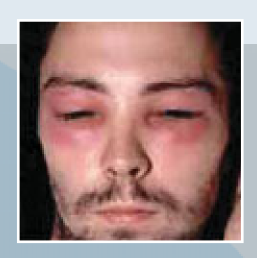
Figura 22-6. GVHR cutánea crónica, similar al liquen plano. Violáceo a pardusco, pápulas perifoliculares similares al liquen plano que se vuelven confluentes en el tronco y que ocurren tres meses después del alotrasplante de médula ósea.



Figura 22-7. GVHR cutánea crónica, esclerodermoide. A) Vista de acercamiento de la espalda de un paciente con cambios poiquilodermatosos (hipopigmentación e hiperpigmentación) y telangiectasias en la piel esclerótica. **B)** Piel de color blanco de ébano deprimida y telangiectasias en el niño de 10 años de edad de la figura 22-3. La piel tiene el aspecto y se siente como una esclerodermia grave. En este caso la GVHR aguda evolucionó directamente hacia la GVHR crónica y afectó a toda la piel de la cabeza, el tronco y las extremidades.

S E C C I Ó N 23

Efectos secundarios de los fármacos dermatológicos[1]



Efectos secundarios de los fármacos dermatológicos

ICD-9: 995.2 ∘ ICD:10: T88.7



- Los efectos secundarios de los fármacos dermatológicos (ACDR, *adverse cutaneous drug reactions*) son comunes en pacientes hospitalizados (2 a 3%) lo mismo que en pacientes ambulatorios (>1%).
- Casi todas las reacciones son leves y se acompañan de prurito; se resuelven rápidamente después que se suspende el fármaco nocivo.
- Se presentan ACDR graves que ponen en peligro la vida del paciente y son imprevisibles.
- *Las erupciones farmacológicas pueden parecerse prácticamente a todas las manifestaciones morfológicas de las enfermedades dermatológicas y deben ser el primer aspecto a valorar en el diagnóstico diferencial de una erupción de aparición súbita.*
- Las erupciones farmacológicas son causadas por mecanismos inmunitarios o no inmunitarios y son desencadenadas por la administración sistémica o tópica de un fármaco.
- La mayor parte se basa en un mecanismo de hipersensibilidad y por tanto son inmunitarias y pueden ser de tipos I, II, III o IV.

Clasificación

ACDR mediados por factores inmunitarios (cuadro 23-1). Se debe observar, sin embargo, que la clasificación de los ACDR mediados por factores inmunitarios según Gell y Coombs es una simplificación excesiva pues en casi todas las reacciones intervienen reacciones inmunitarias celulares y humorales. En el cuadro 23-2 se resumen las reacciones no inmunitarias.

Guías para la valoración de posibles ACDR

- Se descartan causas alternativas, sobre todo infecciones (en particular virales) que son difíciles de distinguir clínicamente de los efectos adversos de fármacos que se utilizan para tratar las infecciones.
- Se analiza el intervalo entre el inicio de administración de un fármaco y el principio de la reacción.
- Obsérvese cualquier mejoría después de suspender el fármaco.
- Se determina si reacciones similares se han relacionado con el mismo compuesto.
- Obsérvese cualquier reacción con la readministración del fármaco.

Manifestaciones que indican posibles ACDR que ponen en riesgo la vida

- Dolor de la piel.
- Eritema confluente.
- Edema facial o afectación de la porción central de la cara.
- Eritema doloroso palmar o plantar.
- Afectación erosiva concomitante de las mucosas.
- Ampollas de desprendimiento epidérmico.

[1]Las reacciones o cambios cutáneos suelen presentarse después de la administración de dosis altas o prolongadas de determinados fármacos como corticoesteroides, retinoides, ciclosporina y otros compuestos farmacológicos que no se describen en esta sección sino en las partes de esta obra en que se definen con más detalle estos fármacos.

CUADRO 23-1 EFECTOS SECUNDARIOS CUTÁNEOS A LOS FÁRMACOS MEDIADOS POR FACTORES INMUNITARIOS*

Tipo de reacción	Patogénesis	Ejemplos de fármaco causante	Características clínicas
Tipo I	Mediada por IgE; reacciones inmunitarias de tipo inmediato	Penicilina, otros antibióticos	Urticaria/angioedema de piel y mucosa, edema de otros órganos y choque anafiláctico
Tipo II	Fármaco + anticuerpos citotóxicos producen lisis de células como las plaquetas o los leucocitos	Penicilina, sulfonamidas, quinidina, isoniazidas	Petequias debidas a púrpura trombocitopénica y pénfigo provocado por fármacos
Tipo III	Anticuerpos IgG o IgM formados contra el fármaco; complejos inmunitarios depositados en vasos pequeños activan el complemento y el alistamiento de granulocitos	Inmunoglobulinas, antibióticos, rituximab o infliximab	Vasculitis, urticaria y enfermedad por el suero
Tipo IV	Reacción inmunitaria mediada por células; los linfocitos sensibilizados reaccionan con el fármaco, liberando citocinas que desencadenan una reacción inflamatoria en la piel**	Sulfametoxazol, anticonvulsivos o alopurinol	Reacciones exantemáticas morbiliformes, erupción farmacológica homotópica, erupciones liquenoides, síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica

*Después de la clasificación de las reacciones inmunitarias según Gell y Coombs.
**Véase la Sección 2 acerca de sensibilidad por contacto.

- Signo de Nikolsky positivo.
- Erosiones de mucosas.
- Urticaria.
- Edema de la lengua.
- Fiebre alta (temperatura >40°C).
- Adenomegalia.
- Artralgia.
- Disnea, sibilancias e hipotensión.
- Púrpura palpable.
- Necrosis cutánea.

Tipos clínicos de reacciones farmacológicas adversas

Los ACDR pueden ser exantemáticas y manifestarse como urticaria o angioedema, anafilaxia y reacciones anafilactoides, o enfermedad por el suero; se pueden parecer a otras dermatosis; pueden manifestarse como necrosis cutánea, pigmentación, alopecia, hipertricosis y pueden inducir a cambios en la uña. En los cuadros 23-3 y 23-4 se presenta un panorama general.

CUADRO 23-2 REACCIONES FARMACOLÓGICAS NO INMUNITARIAS

Idiosincrasia	Reacciones debidas a deficiencias hereditarias de enzimas
Idiosincrasia individual a un fármaco tópico o sistémico	Todavía no se conocen los mecanismos
Acumulación	Las reacciones son dependientes de la dosis y están basadas en la cantidad total de fármaco ingerido: pigmentación debida a oro, amiodarona o minociclina
Reacciones debidas a una combinación de un fármaco con radiación ultravioleta (fotosensibilidad)	Las reacciones tienen una patogénesis tóxica pero también pueden ser de índole inmunitaria (véase Sección 10)
Irritación/toxicidad de un fármaco de aplicación tópica	5-Fluorouracilo o imiquimod
Atrofia por fármaco de aplicación tópica	Glucocorticoides

CUADRO 23-3 TIPOS DE ACDR CLÍNICOS

Tipo	Fármacos	Comentario
Reacciones básicas		
Reacciones exantemáticas	Cualquiera	Muy frecuentes; la reacción inicial suele ocurrir en <14 días después de la ingestión del fármaco; hay recidiva después que se vuelve a administrar (véase pág. 493)
Urticaria/angioedema	Véase cuadro 23-4	Segundo más frecuente; por lo general en las primeras 36 h después de la exposición inicial; a los pocos minutos después de la administración repetida (véase pág. 497) (figs. 22-6 y 22-7)
Erupciones farmacológicas homotópicas	Véase cuadro 23-6	Terceras más frecuentes, véase página 498
Anafilaxia y reacciones anafilactoides	Antibióticos, extractos de alergenos, medios de contraste radiológico, anticuerpos monoclonales (véase cuadro 23-5)	El tipo de ACDR más grave, a los pocos minutos y horas; más frecuente con la administración de fármacos orales que parenterales La administración intermitente del fármaco puede predisponer a la anafilaxia
Enfermedad por el suero	Inmunoglobulina intravenosa, antibióticos, albúmina sérica bovina (utilizada para la obtención de ovocitos en la fecundación *in vitro*), cefaclor, cefprozil, bupropión, minociclina, rituximab e infliximab)	5 a 21 días después de la exposición inicial *Forma leve:* fiebre, urticaria y artralgias *Forma grave (completa):* fiebre, urticaria, angioedema, artralgias, artritis, linfadenopatía, eosinofilia ± nefritis, ± endocarditis

CUADRO 23-4 ACDR QUE SE PARECEN A OTRAS DERMATOSIS

Tipo	Fármacos	Comentario
Reacciones básicas		
Erupción acneiforme	Glucocorticoides, esteroides anabólicos, anticonceptivos, halógenos, isoniazida, litio, azatioprina, danazol y erlotinib	Se parece al acné. Véase Sección 1 y página 495
Erupciones bullosas	Naproxeno, ácido nalidíxico, furosemida, oxaprozina, penicilamina, piroxicam y tetraciclinas	Se parece a la erupción farmacológica homotópica, vasculitis provocada por fármacos, síndrome de Stevens-Johnson (SJS), necrólisis epidérmica tóxica (TEN), porfiria, seudoporfiria, pénfigo provocado por fármaco, enfermedad por IgA clonal provocada por fármacos, ampollas sobre zonas de presión en pacientes sedados.
Reacciones similares a la dermatomiositis	Penicilamina, antiinflamatorios no esteroideos, carbamazepina, hidroxiurea	Se parece a la dermatomiositis. Véase Sección 14

CUADRO 23-4 ACDR QUE SE PARECEN A OTRAS DERMATOSIS *(continuación)*

Tipo	Fármacos	Comentario
Síndrome de hipersensibilidad farmacológica	Antiepilépticos, sulfonamidas y otros	Se parece a las reacciones exantemáticas; afectación generalizada (véase página 500)
Erupciones eccematosas	Etilendiamina, antihistamínicos, aminofilina/supositorios de aminofilina; procaína/benzocaína; yoduros, compuestos orgánicos yodados, medios de contraste radiográfico/yodo; estreptomicina, kanamicina y paromomicina, gentamicina/sulfato de neomicina; comprimidos o ungüento de nitroglicerina; disulfiram/tiuram	La administración generalizada de un fármaco a una persona que previamente se ha sensibilizado al mismo por la aplicación tópica puede provocar una dermatitis eccematosa generalizada (dermatitis sistémica del tipo por contacto, véase Sección 2) o urticaria
Eritema multiforme, SJS, TEN	Anticonvulsivos, sulfonamidas, alopurinol, NSAID (piroxicam)	Véase Secciones 8 y 14
Eritema nodular	Sulfonamidas, otros antimicrobianos, analgésicos, anticonceptivos orales, factor estimulante de colonia del granulocito (G-CSF)	Véase Sección 7
Dermatitis exfoliativa y eritrodermia	Sulfonamidas, antipalúdicos, difenilhidantoína, penicilina	Véase Sección 8
Erupciones liquenoides (se parecen al liquen plano)	Oro, β-bloqueadores, inhibidores de ACE, sobre todo captopril; antipalúdicos, diuréticos tiacídicos, furosemida, espironolactona, penicilamina, antagonistas de los conductos del calcio, carbamazepina, litio, sulfonilurea, alopurinol	Véase Sección 14 Pueden ser extensas y ocurrir semanas a meses después de iniciar el tratamiento farmacológico; puede avanzar a la dermatitis exfoliativa La afectación de los anexos puede originar alopecia y anhidrosis La resolución después de la suspensión es lenta, 1-4 meses; hasta 24 meses después de oro
Lupus eritematoso (LE)	Procainamida, hidralazina, isoniazida, minociclina, acebutolol, antagonistas de los conductos del Ca^{2+}, inhibidores de ACE y docetaxel	Véase Sección 14 5% de los casos de lupus eritematoso sistémico son provocados por fármacos Manifestaciones cutáneas, tales como fotosensibilidad; sin embargo, no son frecuentes urticaria, lesiones parecidas al eritema multiforme y fenómeno de Raynaud
Necrosis	Warfarina, heparina, interferón α, fármacos citotóxicos	Véase página 505
Fotosensibilidad	Véanse cuadros 10-4 a 10-6	Véase Sección 10 Fototóxica, fotoalérgica o fotocontacto

(*continúa*)

CUADRO 23-4 ACDR QUE SE PARECEN A OTRAS DERMATOSIS *(continuación)*

Tipo	Fármacos	Comentario
Trastornos pigmentarios	Amiodarona, minociclina, antipalúdicos y citotóxicos	Véase página 501
Erupciones parecidas a la pitiriasis rosada	Oro, captopril, imatinib y otros	Para el aspecto clínico, véase Sección 3
Seudolinfoma	Difenilhidantoína, carbamazepina, alopurinol, antidepresivos, fenotiazinas, benzodiazepam, antihistamínicos, β-bloqueadores, hipolipidemiantes, ciclosporina, D-penicilamina	Erupciones papulosas con características histológicas similares a las del linfoma
Seudoporfiria	Tetraciclina, furosemida y naproxeno	Véase Sección 10 y página 504
Erupción psoriasiforme	Antipalúdicos, β-bloqueadores, sales de litio, NSAID, interferón, penicilamina, metildopa	Véase Sección 3
Púrpura	Penicilina, sulfonamidas, quinina e isoniazida	Véanse Sección 20 La hemorragia en los ACDR morbiliformes ocurre no raras veces en las piernas También se ha comunicado púrpura pigmentada progresiva en relación con fármacos (véase Sección 14)
Erupciones pustulosas	Ampicilina, amoxicilina, macrólidos, tetraciclinas, β-bloqueadores y antagonistas de los conductos del Ca^{2+} Inhibidores de EGFR (fig. 23-4)	La pustulosis exantemática generalizada aguda (AGEP, pág. 495) debe diferenciarse de la psoriasis pustulosa; los eosinófilos en el infiltrado indican AGEP
Reacciones similares a la esclerodermia	Penicilamina, bleomicina, bromocriptina, valproato de sodio, 5-hidroxitriptófano, docetaxel, gemcitabina, aceite de colza para cocina que contiene acetanilida	Véase Sección 14
Síndrome de Sweet	Ácido olotransretinoico, anticonceptivos, G-CSF, CSF del granulocito y el macrófago (GM-CSF), minociclina, imatinib y trimetoprim-sulfametoxazol	Véase Sección 7
Vasculitis	Propiltiouracilo, hidralazina, G-CSF, GM-CSF, alopurinol, cefaclor, minociclina, penicilamina, difenilhidantoína e isotretinoína	Véase Sección 14

Reacciones farmacológicas exantemáticas
ICD-9: 995.2 ∘ ICD-10: T88.7



- Una reacción farmacológica exantemática (EDR, *exanthematous drug reactions*) (erupción) es una reacción adversa de hipersensibilidad a un fármaco administrado por vía oral o parenteral.
- El tipo más frecuente de reacción farmacológica cutánea.
- Erupción cutánea que se parece a un exantema vírico parecido al del sarampión.
- La afectación general es escasa.
- *Fármacos con una gran probabilidad de reacción* (3 a 5%): penicilina y antibióticos relacionados, carbamazepina, alopurinol, sales de oro (10 a 20%). *Probabilidad media:* sulfonamidas (bacteriostáticos, antidiabéticos, diuréticos), fármacos antiinflamatorios no esteroideos (NSAID, *nonsteroidal anti-inflammatory drugs*), derivados de la hidantoína, isoniazida, cloranfenicol, eritromicina, estreptomicina. *Probabilidad baja* (<1%): barbitúricos, benzodiazepinas, fenotiazinas y tetraciclinas.
- Se desconoce el mecanismo exacto. Probablemente hipersensibilidad tardía.
- **Sensibilización previa a fármacos.** Los pacientes con un antecedente de reacción farmacológica exantemática muy probablemente presentarán una reacción similar si reciben el mismo fármaco.
- La sensibilización ocurre durante la administración o después de terminar el esquema de administración de un fármaco; la frecuencia máxima es el noveno día después de la administración. Sin embargo, puede ocurrir EDR en cualquier momento entre el primer día y las tres semanas después del inicio del tratamiento. La reacción a la penicilina puede comenzar dos o más semanas después de suspendido el fármaco. En el paciente previamente sensibilizado, la erupción comienza al cabo de dos a tres días después de volver a administrar el fármaco.
- Por lo general es muy pruriginosa. Las lesiones cutáneas dolorosas indican la aparición de un ACDR más grave, como necrólisis epidérmica tóxica (TEN, *toxic epidermal necrolysis*).
- **Exploración por sistemas.** ± Fiebre, escalofríos.
- **Lesiones cutáneas.** Máculas o pápulas, de algunos milímetros hasta 1 cm de tamaño (fig. 23-1). El color rojo brillante o “de fármaco”. Las lesiones en etapa de resolución tienen matices de bronceado y púrpura. Con el tiempo, las lesiones se vuelven confluentes y forman máculas de gran tamaño, eritema policíclico y girado, erupciones reticulares, eritema laminiforme (fig. 23-1), eritrodermia; también son parecidas al eritema multiforme. Puede observarse púrpura en lesiones de las piernas. En las personas con trombocitopenia, las erupciones exantemáticas pueden parecerse a la vasculitis debido a la hemorragia en las lesiones. La descamación o la formación de escamas puede ocurrir con la cicatrización.
- ***Distribución.*** Simétrica (fig. 23-1). Casi siempre en el tronco y en las extremidades. Lesiones confluentes en zonas intertriginosas, es decir, axila, ingle y región inframamaria. Las palmas y las plantas resultan afectadas de forma variable. En los niños, pueden estar limitadas a la cara y las extremidades.
- **Mucosas.** Exantema en la mucosa bucal.
- **Exámenes de laboratorio.** Eosinofilia periférica. Dermopatología: linfocitos perivasculares y eosinófilos.
- El diagnóstico diferencial comprende todas las erupciones exantemáticas: exantema vírico, sífilis secundaria, pitiriasis rosada atípica y dermatitis por contacto alérgica difusa en etapa inicial.
- Después de suspender el fármaco, el exantema por lo general desaparece gradualmente; sin embargo, puede agravarse durante algunos días. La erupción también puede comenzar después que se ha suspendido el fármaco. La erupción suele recidivar cuando se vuelve a administrar el fármaco, aunque no siempre.
- El paso definitivo en el tratamiento es identificar el fármaco nocivo y suspenderlo. Antihistamínico oral para aliviar el prurito. **Corticoesteroides.** *Preparado tópico potente.* Puede ayudar a acelerar la resolución de la erupción. *Oral* o *IV.* Proporciona alivio sintomático. Si no se puede sustituir u omitir el fármaco nocivo, se pueden administrar corticoesteroides sistémicos para tratar los ACDR. **Prevención.** Los pacientes deben tener presente su hipersensibilidad a algún fármaco específico y que otros fármacos de la misma clase pueden producir reacciones cruzadas. Es recomendable utilizar una pulsera de alerta médica.

Reacciones a fármacos específicos (algunos)

Alopurinol. Frecuencia: 5%. Comienza en la cara, se disemina rápidamente a todas las regiones; puede ocurrir en fotodistribución. Inicio: dos a tres semanas después de comenzar el tratamiento. Manifestaciones concomitantes: edema de la cara; vasculitis general, sobre todo la que afecta a los riñones. El exantema puede desaparecer gradualmente pese a continuar la administración.

Ampicilina y amoxicilina. En hasta 100% de los pacientes con síndrome de mononucleosis por EBV o CMV. Aumenta la frecuencia de EDR a las penicilinas en pacientes que toman alopurinol. Diez por ciento presenta reacción cruzada con las cefalosporinas.



Figura 23-1. Erupción farmacológica exantemática: ampicilina. Máculas y pápulas eritematosas brillantes dispuestas en forma simétrica, delimitadas en algunas zonas y confluentes en otras, en el tronco y las extremidades.

Barbitúricos. Zona afectada: cara, tronco. Inicio: algunos días después de comenzar el tratamiento. Reactividad cruzada con otros barbitúricos: no siempre.
Benzodiazepinas. Infrecuente. Inicio: algunos días después de iniciado el tratamiento. Administración repetida: a menudo no ocurre exantema.
Carbamazepina. Características morfológicas: eritema difuso: puede presentarse después de eritrodermia grave. Zona: comienza en la cara, se disemina rápidamente a todas las zonas; puede ocurrir en fotodistribución. Inicio: dos semanas después de comenzar el tratamiento. Manifestaciones concomitantes: edema facial.
Sales de oro. Frecuencia: 10 a 20% de los pacientes; relacionado con la dosis. Características morfológicas: eritema difuso; dermatitis exfoliativa, liquenoide, hemorrágica, ampollar o bien pueden presentarse después erupciones parecidas a la pitiriasis rosada.
Derivados de la hidantoína. Maculosas → eritema confluente. Comienza en la cara, se disemina al tronco y a las extremidades. Inicio: dos semanas después de comenzar el tratamiento. Manifestaciones concomitantes: fiebre, eosinofilia periférica; edema facial; linfadenopatía (puede parecerse al linfoma en la histopatología).
Isoniazida. Puede evolucionar a la dermatitis exfoliativa. Manifestaciones concomitantes: fiebre y hepatitis.
Fenotiazinas. Comienza en la cara, se disemina al tronco (principalmente la espalda) y las extremidades. Inicio: entre la segunda y la tercera semanas después del inicio del tratamiento. Manifestaciones concomitantes: edema periorbitario. Administración repetida: puede no ocurrir el exantema. Reactividad cruzada: frecuente.
Sulfonamidas. Ocurren en hasta 50 a 60% de los pacientes infectados por VIH o con sida (trimetoprim-sulfametoxazol). Los pacientes sensibilizados a un fármaco que contiene sulfa pueden reaccionar en forma cruzada a otro fármaco que contenga sulfas en un 20%.

Erupciones pustulosas ICD-9: 995.2 ∘ ICD-10: T88.7 ■ ◐

- *Pustulosis exantematosa generalizada aguda* (AGEP, *acute generalized exanthematous pustulosis*) es una erupción febril aguda que suele acompañarse de leucocitosis (fig. 23-2). Después de la administración de un fármaco puede tardar una a tres semanas antes de que aparezcan las lesiones cutáneas. Sin embargo, en pacientes previamente sensibilizados, los síntomas cutáneos pueden ocurrir al cabo de dos a tres días.
- La frecuencia estimada es de uno a cinco casos por millón por año, aproximadamente.
- El inicio es agudo, muy a menudo después de la ingesta del fármaco, pero las infecciones virales también desencadenan la enfermedad.
- La AGEP suele presentarse con pústulas estériles no foliculares que ocurren en un eritema edematoso y difuso (fig. 23-2).
- Pueden dispersarse en forma irregular (fig. 23-2) o agruparse (fig. 23-3), por lo general comienzan en los pliegues o en la cara.
- Son frecuentes la fiebre y el incremento de los neutrófilos en la sangre.
- La histopatología suele mostrar pústulas subcorneales espongiformes o intraepidérmicas; un edema acentuado de la dermis papilar; y finalmente vasculitis, eosinófilos o necrosis focal de los queratinocitos.
- Las pústulas mejoran en forma espontánea en menos de 15 días y ocurre descamación generalizada aproximadamente dos semanas más tarde.
- El diagnóstico diferencial comprende psoriasis pustulosa, la reacción del síndrome de hipersensibilidad con formación de pústulas, dermatosis pustulosa subcorneal (enfermedad de Sneddon-Wilkinson) y vasculitis pustulosa.
- *Erupciones pustulosas acneiformes* (Sección 1) se presentan con yoduros, bromuros, hormona adrenocorticotrópica (ACTH), corticoesteroides, isoniazida, andrógenos, litio, actinomicina D y difenilhidantoína. Los inhibidores de tirosina cinasa de EGFR erlotinib, gefitinib, cetuximab y panitumumab producen pústulas que no son acneiformes y que brotan en la cara (fig. 23-4) pero que también pueden brotar en zonas atípicas, como en los brazos y las piernas y con más frecuencia son monomorfas. No suelen presentarse comedones.

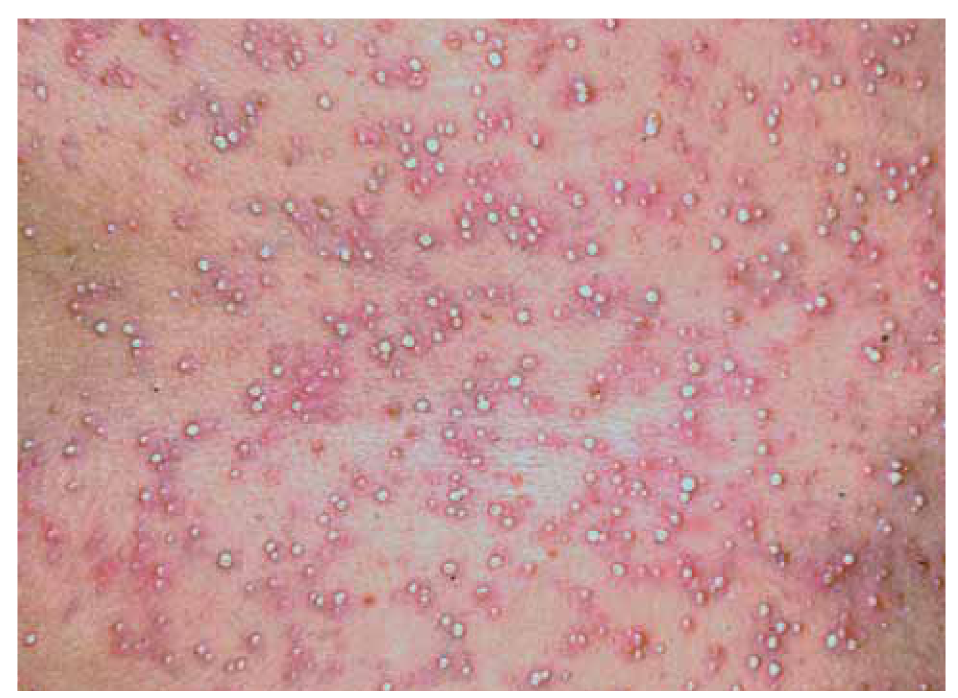


Figura 23-2. Erupción farmacológica pustulosa: pustulosis exantemática generalizada aguda (AGEP). Pústulas no foliculares muy pequeñas múltiples sobre un trasfondo de eritema difuso que apareció primero en los grandes pliegues y luego cubrió todo el tronco y la cara.



Figura 23-3. Erupción farmacológica pustulosa: AGEP. Múltiples pústulas estériles rodeadas de eritema rojo encendido en una mujer de 58 años de edad que tenía fiebre y leucocitosis. En contraste con las pústulas diseminadas en la figura 23-2, aquí las pústulas muestran una tendencia a agruparse y confluir. El diagnóstico diferencial de la psoriasis pustulosa de von Zumbusch (compárese con la figura 3-13).



Figura 23-4. Erupción farmacológica pustulosa; erlotinib. Esta erupción pustulosa ocurrió en un paciente que había recibido un anticuerpo monoclonal anti-EGR para el cáncer del colon localizado en la cara. Diagnóstico diferencial de acné y rosácea.

Urticaria aguda provocada por fármacos, angioedema, edema y anafilaxia (véase también Sección 14)





- La urticaria y el angioedema provocados por fármacos se presentan por diversos mecanismos (cuadro 22-1) y se caracterizan clínicamente por habones transitorios y angioedema.
- En algunos casos la urticaria y el angioedema cutáneos se relacionan con la anafilaxia sistémica, que se manifiesta por dificultad respiratoria, colapso vascular o choque.
- En el cuadro 23-5 se enumeran los fármacos que producen urticaria, angioedema y anafilaxia.
- Los ACDR de la urticaria y el angioedema se clasifican como mediados por factores inmunitarios; mediados por IgE (penicilina); mediados por complemento y complejos inmunitarios (penicilina, inmunoglobulina, sangre entera), ACDR urticariales no alérgicos; inhibición y bloqueo de la ciclooxigenasa en la síntesis de prostaglandinas por analgésicos y NSAID; medios de contraste radiológico; inhibidores de ACE: inhibición del metabolismo de la cinina; antagonistas de los conductos del calcio; fármacos que liberan histamina.
- **Tiempo transcurrido desde la exposición inicial al fármaco hasta la aparición de la urticaria.**
  - Mediado por IgE. Sensibilización inicial, por lo general siete a 14 días. En individuos previamente sensibilizados, por lo general al cabo de minutos u horas.
  - *Mediado por complejos inmunitarios.* Sensibilización inicial, por lo general siete a 10 días, pero hasta por 28 días; en individuos previamente sensibilizados 12 a 36 h.
  - *Analgésicos y antiinflamatorios.* Veinte a 30 minutos (hasta cuatro horas).
  - **Exposición previa al fármaco.** *Medio de contraste radiográfico.* Probabilidad de 25 a 35% de una reacción repetida en individuos con un antecedente de reacción previa a medios de contraste.
- **Síntomas cutáneos.** Prurito, sensación de ardor en las palmas y en las plantas con edema de las vías respiratorias y dificultades en la respiración.
- **Síntomas inespecíficos.** Mediados por IgE: rubefacción, fatiga súbita, bostezos, cefalea, debilidad, mareos, entumecimiento de la lengua, estornudos, broncoespasmo, presión subesternal, palpitaciones, náusea, vómito, dolor tipo cólico, diarrea; puede haber artralgias.
- **Lesiones cutáneas.** Según se describe en la Sección 14: *urticaria:* habones de gran tamaño (fig. 14-6). *Angioedema:* edema considerable de los tejidos con afectación de tejidos dérmicos profundos y subcutáneos. A menudo se acentúa en la cara (fig. 23-5A) o las mucosas (lengua, fig. 23-5B).
- **Manifestaciones generales.** *Reacciones mediadas por IgE.* Hipotensión, broncoespasmo y edema laríngeo.

CUADRO 23-5 FÁRMACOS QUE PRODUCEN URTICARIA, ANGIOEDEMA Y ANAFILAXIA

Tipo de fármaco	Fármacos específicos
Antibióticos	Penicilinas: ampicilina, amoxicilina, dicloxacilina, mezlocilina, penicilina G, penicilina B y ticarcilina. Cefalosporinas, sulfonamidas de tercera generación y derivados
Fármacos cardiovasculares	Amiodarona y procainamida
Fármacos inmunoterapéuticos, vacunas	Antilinfocito sérico, levamisol, suero de caballo y anticuerpos monoclonales
Citostáticos	L-asparaginasa, bleomicina, cisplatino, daunorrubicina, 5-fluorouracilo, procarbazina y tiotepa
Inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina	Captopril, enalapril y lisinopril
Antagonistas de los conductos del calcio	Nifedipino, diltiazem y verapamil
Fármacos que liberan histamina	Morfina, meperidina, atropina, codeína, papaverina, propanidid, alfaxalona, D-tubocurarina, succinilcolina, anfetamina, tiramina, hidralazina, tolazolina, camsilato de trimetafán, pentamidina, propamidina, estilbamidina, quinina, vancomicina, medios de contraste radiológico y otros





Figura 23-5. Angioedema inducido por fármacos: penicilina. A) El angioedema ha ocasionado el cierre del ojo derecho. **B)** Angioedema sublingual que interfirió en la respiración, el habla y la ingestión de alimentos en otro paciente y que fue causa de gran angustia.

La urticaria y el angioedema inducidos por fármacos suelen resolverse al cabo de horas a días hasta semanas después que se suspende el fármaco causante.

Tratamiento. Identificar y suspender los fármacos nocivos. **Antihistamínicos.** Antagonistas de receptores H_1 o H_2 o combinación de ambos. **Corticoesteroides sistémicos.** ***Intravenosos.*** Hidrocortisona o metilprednisolona para los síntomas intensos. ***Oral.*** Prednisona, 70 mg, que se reduce gradualmente en 10 o 5 mg diariamente durante una a dos semanas, suele ser adecuada. En la **urticaria o anafilaxia grave aguda** ***Epinefrina*** 0.3 a 0.5 ml de una dilución a 1:1 000 por vía subcutánea, que se repite en 15 a 20 min. Se mantiene permeable la vía respiratoria. Acceso intravenoso. ***Medios de contraste radiológico.*** Evitar el empleo de medios de contraste que han causado la reacción previa. De no ser posible esto, se trata preliminarmente al paciente con un antihistamínico y prednisona (1 mg/kg) 30 a 60 min antes de la exposición a los medios de contraste.

Erupción farmacológica homotópica ICD-9: 995.2 ∘ ICD-10: T88.7 

- Una erupción farmacológica homotópica (FDE, *fixed drug eruption*) es una reacción cutánea adversa a un fármaco ingerido que se caracteriza por la formación de un parche o placa eritematosa solitaria (pero a veces múltiple). En el cuadro 23-6 se enumeran los compuestos que más a menudo producen esta erupción.
- Si se vuelve a administrar el fármaco nocivo al paciente, la FDE ocurre una vez más en el mismo lugar de la piel al cabo de horas de la ingestión.
- *Síntomas cutáneos:* por lo general asintomática. Puede ser pruriginosa, dolorosa o urente. El tiempo transcurrido hasta el inicio de las lesiones: ocurre desde 30 min hasta ocho horas después de la ingestión de un fármaco en el individuo previamente sensibilizado. Duración de las lesiones: las lesiones persisten si se continúa el fármaco. Se resuelve en un lapso de días a algunas semanas después de suspender el fármaco.
- **Lesiones cutáneas.** Una mácula bien delimitada, redonda o de forma ovalada, que ocurre al cabo de horas después de la ingestión del fármaco nocivo. Al principio eritema, luego de color rojo oscuro a violáceo (fig. 23-6A). Es más frecuente que las lesiones sean solitarias y se pueden diseminar para aumentar mucho de tamaño, pero pueden ser múltiples (fig. 23-7) con una distribución al azar. Las lesiones pueden evolucionar y convertirse en una ampolla (fig. 23-6B) y luego una erosión. Las lesiones erosionadas, sobre todo en los genitales o en la mucosa oral, son muy dolorosas. Después de la cicatrización, queda una hiperpigmentación posinflamatoria de color pardo oscuro con matiz violeta. La piel de los genitales (Sección 34) suele ser la zona afectada, pero puede afectar a cualquier lugar; perioral, periorbitario (fig. 23-6A). Se presenta en las conjuntivas y en la bucofaringe.
- **Dermopatología.** Similar a las manifestaciones en el eritema multiforme o la TEN.
- **Prueba del parche.** El fármaco sospechado puede aplicarse como una prueba de parche en la zona previamente afectada; ocurre una respuesta inflamatoria en sólo 30% de los casos.
- La FDE se resuelve al cabo de algunas semanas después de suspender el fármaco. Presenta recidiva en lapso de horas tras la ingestión de una sola dosis del fármaco.





Figura 23-6. Erupción farmacológica homotópica. A) Tetraciclina. Dos placas periorbitarias bien definidas con edema. Este fue el segundo de estos episodios tras la ingestión de una tetraciclina. No se presentaron otras lesiones. **B)** Tylenol. Una lesión violácea ovalada de gran tamaño con formación de vesículas en el centro. También había lesiones focales erosivas.

CUADRO 23-6 FÁRMACOS QUE PRODUCEN, CON MAYOR FRECUENCIA, ERUPCIONES FARMACOLÓGICAS EN EL MISMO LUGAR

Tetraciclinas (tetraciclina y aminociclina)
Sulfonamidas, otras sulfas
Metronidazol, nistatina, salicilatos, NSAID, fenilbutazona y fenacetina
Barbitúricos
Anticonceptivos orales
Quinina (incluida la quinina del agua tónica), quinidina
Fenolftaleína
Colorantes de alimentos (amarillos): en alimentos o medicamentos

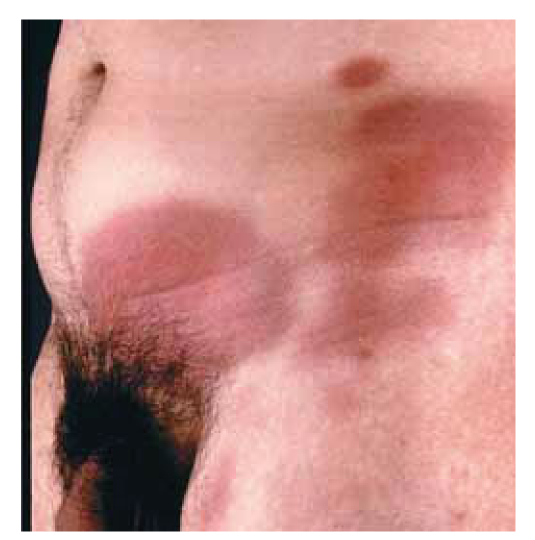


Figura 23-7. Erupción farmacológica homotópica. *Doxiciclina.* Múltiples lesiones. También se observan placas violáceas similares en la porción anterior y posterior del tronco.

■ **Tratamiento.** Se suspende el fármaco nocivo. Lesiones no erosionadas: ungüento de corticoesteroide tópico potente. Lesiones erosionadas: ungüento antimicrobiano. Para las lesiones de la mucosa difusas, generalizadas y muy dolorosas, prednisona oral en dosis de 1 mg/kg de peso corporal que se reduce gradualmente en el curso de dos semanas.

Síndrome de hipersensibilidad farmacológica

ICD-9: 995.2 ∘ ICD.0: I88.7




- El síndrome de hipersensibilidad a fármacos es una reacción adversa idiosincrásica que comienza en forma aguda en los primeros dos meses después de iniciar la administración de un fármaco y se caracteriza por fiebre, malestar general y edema de la cara o una dermatitis exfoliativa. *Sinónimo:* exantema farmacológico con eosinofilia y síntomas sistémicos (DRESS, *drug rash with eosinophilia and systemic symptoms*).
- **Causas.** Más frecuentemente: fármacos antiepilépticos (difenilhidantoína, carbamazepina, fenobarbital; la sensibilidad cruzada entre los tres fármacos es frecuente) y sulfonamidas (antimicrobianos, dapsona y sulfasalazina). Con menos frecuencia: alopurinol, sales de oro, sorbinil, minociclina, zalcitabina, antagonistas de los conductos del calcio, ranitidina, talidomida y mexiletina.
- Algunos pacientes tienen una incapacidad genética para eliminar la toxicidad de los productos metabólicos tóxicos de óxido de aril-hidrocarburo de los fármacos antiepilépticos. La *N*-acetilación lenta de sulfonamida y el aumento de la susceptibilidad de leucocitos a los metabolitos tóxicos de la hidroxilamina se acompañan de un mayor riesgo de síndrome de hipersensibilidad.
- **Inicio.** Dos a seis semanas después que se comienza a utilizar el fármaco y más tarde que la mayor parte de las otras reacciones cutáneas graves.
- Síntomas: fiebre → exantema → malestar general.
- **Lesiones cutáneas.** *Iniciales:* erupción morbiliforme (fig. 23-8) en cara, porción superior del tronco, extremidades superiores; no se puede distinguir de la erupción farmacológica exantemática. Puede avanzar a dermatitis/eritrodermia exfoliativas generalizadas, sobre todo si no se suspende el fármaco. La erupción se infiltra con acentuación folicular edematosa. El edema facial (sobre todo periorbitario) es característico, puede originar formación de vesículas. A veces se presentan pústulas estériles. La erupción puede volverse purpúrica en las piernas. A veces se presenta formación de escamas o descamación con la cicatrización.
- ***Distribución.*** Simétrica. Casi siempre en el tronco y las extremidades. Las lesiones pueden volverse confluentes y generalizadas.
- **Mucosas.** Queilitis y erosiones, faringe eritematosa, hipertrofia de las amígdalas.
- **Exploración general.** Elevación de la temperatura (fiebre medicamentosa).
- ***Ganglios linfáticos.*** Linfadenopatía frecuente ± dolorosa; suele deberse a hiperplasia linfoidea benigna.
- También puede ocurrir afectación de hígado, corazón, pulmones, articulaciones, músculos, tiroides y cerebro.
- **Eosinofilia** (30% de los casos). Leucocitosis. Linfocitos atípicos similares a los de la mononucleosis. Signos de hepatitis y nefritis. **Examen histopatológico. *Piel.*** Infiltrado linfocítico, denso y difuso o superficial y perivascular. Eosinófilos ± o edema de la piel. En algunos casos, infiltrado en forma de banda de linfocitos atípicos con epidermotropismo, que se parece al linfoma de linfocitos T cutáneos. ***Ganglios linfáticos.*** Hiperplasia linfoide benigna. Raras veces hiperplasia linfoidea atípica o seudolinfoma. ***Hígado.*** Infiltrado eosinofílico o granulomas. ***Riñón.*** Nefritis intersticial.
- **Criterios diagnósticos propuestos.** 1) Erupción farmacológica cutánea, 2) anomalías hematológicas (eosinofilia ≥1 500/μl o linfocitos atípicos) y 3) afectación sistémica (adenopatías ≥2 cm de diámetro o hepatitis [SGOT ≥2 N] o nefritis intersticial o neumonitis intersticial o carditis). El diagnóstico se confirma cuando se cumplen los tres criterios.
- Evolución y pronóstico: el exantema y la hepatitis pueden persistir durante semanas después que se suspende el fármaco. En los pacientes tratados con corticoesteroides sistémicos, el exantema y la hepatitis pueden recidivar a medida que se reducen gradualmente los corticoesteroides. La linfadenopatía suele resolverse cuando se suspende el fármaco; sin embargo, se ha reportado el avance poco frecuente al linfoma. Los pacientes pueden morir por hipersensibilidad sistémica como la que ocurre con la miocarditis eosinofílica (10%). Las manifestaciones clínicas recidivan si se vuelve a administrar el fármaco.
- Tratamiento: identificar y suspender el fármaco nocivo. *Sistémico.* La prednisona (0.5 mg/kg al día) suele originar una mejoría rápida de los síntomas y de las variables de laboratorio.
- **Prevención.** Los individuos deben tener presente la hipersensibilidad a su fármaco específico y cuáles otros fármacos de la misma clase pueden producir reacciones cruzadas. Estos fármacos nunca se deben volver a administrar. El paciente debe utilizar una pulsera de alerta médica.

Figura 23-8. Síndrome de hipersensibilidad farmacológica: difenilhidantoína. Erupción exantemática simétrica y de color rojo brillante, confluente en algunas zonas; el paciente tenía linfadenopatía y fiebre.

Pigmentación provocada por fármacos
ICD-9: 995.2 ∘ ICD-10: T88.7



- Las alteraciones de la pigmentación provocadas por fármacos son relativamente frecuentes.
- Se deben al depósito de diversos pigmentos endógenos y exógenos en la piel.
- Pueden ser un problema estético importante para el paciente.
- Los fármacos que con más frecuencia producen hiperpigmentación son:
  - Antiarrítmicos: amiodarona.
  - Antipalúdicos: cloroquina, hidroxicloroquina, quinacrina y quinina.
  - Antimicrobianos: minociclina, clofazimina, zidovudina.
  - Anticonvulsivos: hidantoínas.
  - Citostáticos: bleomicina, ciclofosfamida, doxorrubicina, daunorrubicina, busulfán, 5-fluorouracilo, dactinomicina.
  - Metales: plata, oro, hierro.
  - Hormonas: ACTH, estrógenos/progesterona.
  - Psiquiátricos: clorpromazina.
  - Alimentarios: β-caroteno.

Manifestaciones clínicas

Amiodarona. Más de 75% de los pacientes después de una dosis acumulada de 40 g tras >4 meses de tratamiento. Es más frecuente en los fototipos cutáneos I y II. Fotosensibilidad de escaso grado o mínima; eritema fototóxico circunscrito a las zonas expuestas a la luz en una pequeña proporción de los pacientes (8%). Eritema de color rojo oscuro y, más tarde, melanosis dérmica de color gris azulado (fig. 23-9) en las zonas expuestas (cara y manos). El pigmento de tipo lipofuscina se deposita en los macrófagos y en las células endoteliales.

Antipalúdicos. *Cloroquina e hidroxicloroquina.* Ocurre en 25% de las personas que toman un fármaco durante más de cuatro meses. Pigmentación parduscas, marrón gris o negra azulada a consecuencia de la melanina y la hemosiderina. Sobre espinillas; cara, nuca; paladar duro (línea definida de delimitación en el paladar blando); uñas de los dedos de las manos y los pies (Sección 34); también puede ocurrir en la córnea y en la retina; *quinacrina:* piel amarilla, amarilla verdosa y escleróticas (que semejan a la ictericia), fluorescencia amarilla verdosa del lecho ungueal con la lámpara de Wood.

Minociclina. Inicio tardío, por lo general luego de una dosis total >50 g, pero puede ocurrir después de una dosis pequeña. No melanina pero un pigmento de color pardo que contiene hierro; situado en los macrófagos dérmicos; punteado o difuso. Pigmentación gris azul o gris pizarra (fig. 23-10). Distribuida en la superficie extensora de las piernas, tobillos, dorso de los pies, cara, sobre todo alrededor de los ojos; zonas de traumatismo o inflamación con cicatrices de acné, contusiones, abrasiones, paladar duro, dientes, uñas. **Clofazimina.** Pigmentación naranja, parda rojiza (gama de rosa a negro), mal definida en las zonas expuestas a la luz; conjuntivas; se acompaña de sudor, orina y heces

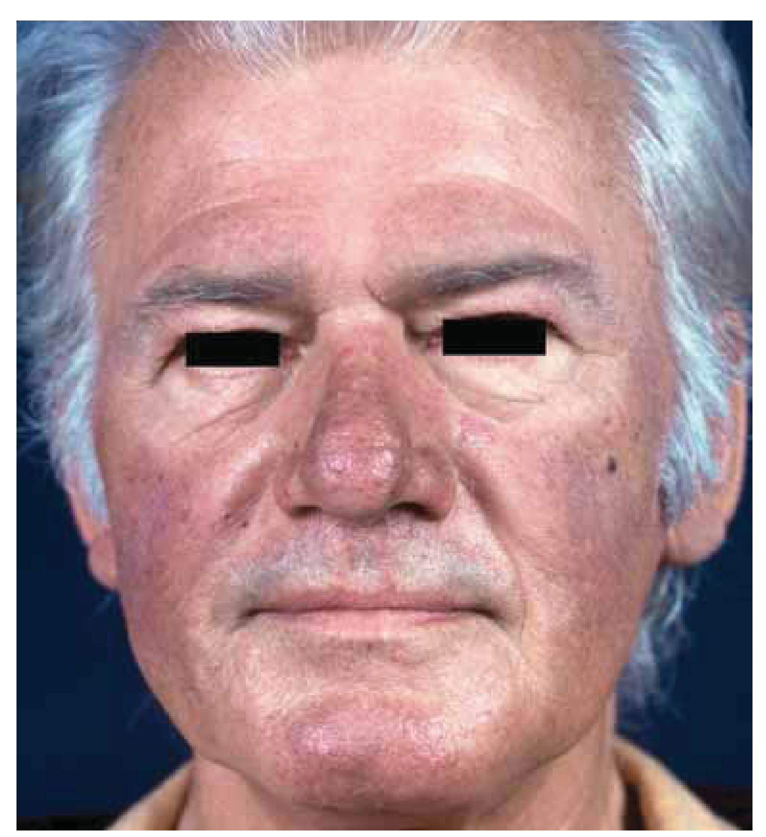


Figura 23-9. Pigmentación inducida por fármaco: amiodarona. Una mezcla notable de pigmentación gris pizarra y parda en la cara. El color azulado se debe al depósito de melanina y lipofuscina contenida en los macrófagos y las células endoteliales de la dermis. El color pardo se debe a la melanina. La pigmentación es reversible, pero puede tardar hasta un año o más en resolverse. En este paciente la pigmentación tardó 16 meses en desaparecer.

de color rojo. El tejido adiposo subcutáneo tiene color naranja. **Zidovudina.** Manchas pardas en los labios o la mucosa oral; bandas pardas longitudinales en las uñas.

Difenilhidantoína. Dosis alta durante un periodo prolongado (>1 año). La *pigmentación* es con manchas, semejante al melasma, en zonas expuestas a la luz y se debe a melanina.

Bleomicina. Bronceada a parda a negra y se debe a un incremento de la melanina epidérmica en zonas de inflamación leve, es decir, estrías lineales paralelas en zonas de excoriaciones debidas a rascadura ("pigmentación flagelada"), más frecuente en la espalda, los codos, las articulaciones pequeñas y las uñas. **Ciclofosfamida.** Parda. Manchas difusas o delimitadas en los codos; palmas con pigmentación de tipo addisoniano (fig. 15-11) y máculas. **Busulfán.** Ocurre en 5% de los pacientes tratados. Pigmentación de tipo addisoniana. Cara, axilas, tórax, abdomen y mucosas bucales.

Oro (quiriasis). *Fuente:* preparados de oro coloidal orgánico que se utilizan en el tratamiento de la artritis reumatoide. Cinco a veinticinco por ciento de todos los pacientes tratados. Depende de la dosis. En el tratamiento con dosis altas, aparece en un lapso breve; con las dosis más bajas, ocurre después de meses. Pigmentación azul gris a púrpura de las zonas expuestas a la luz; escleróticas. Persiste mucho tiempo después que se suspende el fármaco.

ACTH. Pigmentación addisoniana de la piel y la mucosa oral. Los primeros 13 aminoácidos de la ACTH son idénticos a la hormona estimulante de melanocito (MSH) α (fig. 15-11). **Estrógenos y progesterona.** Causado por la combinación de estrógenos endógenos y exógenos con progesterona, es decir, durante el em-



Figura 23-10. Pigmentación provocada por fármacos: minociclina. Pigmentación gris azulada notable en las piernas. Esta mujer de 75 años de edad se había tratado con minociclina durante más de un año a causa de una infección micobacteriana no tuberculosa.

barazo o con el tratamiento mediante anticonceptivos orales. La luz solar produce un oscurecimiento acentuado de la pigmentación. Bronceado pardo. Melasma (fig. 13-10).

Clorpromazina y otras fenotiazinas. Ocurre después del tratamiento prolongado (>6 meses) en dosis altas (>500 mg/d). Reacción fototóxica. Gris pizarra, gris azulado o pardusco en zonas expuestas a la luz, es decir, mentón y mejillas.

Plata (argiria o argirosis). *Fuente:* gotas nasales de nitrato de plata; sulfadiazina argéntica aplicada como ungüento. Sulfuro de plata (nitrato de plata convertido en sulfuro de plata por la luz, como en la película fotográfica). Pigmentación azul gris. Principalmente zonas expuestas a la luz, es decir, cara, dorsos de las manos, uñas, conjuntivas; también difusa. **Hierro.** *Fuente:* inyecciones IM de hierro, múltiples transfusiones sanguíneas. Pigmentación parda a azul gris. Generalizada; también depósitos locales en la zona de inyección.

Caroteno. Ingestión de grandes cantidades de verduras que contienen β-caroteno, comprimidos de β-caroteno. Pigmentación amarilla a naranja. Más evidente en las palmas y las plantas.

Seudoporfiria ICD-9: 277.1 ∘ ICD-10: E80.25



- La seudoporfiria es un trastorno que clínicamente produce manifestaciones cutáneas de porfiria cutánea tardía (PCT, *porphyria cutanea tarda*) (Sección 10) sin la excreción de porfirina anormal característica.
- Es una reacción de fotosensibilidad bullosa provocada por fármacos.
- Fármacos que producen seudoporfiria son naproxeno, nabumetona, oxaprozina, diflunisal, celecoxib, tetraciclinas, quetoprofeno, ácido mefenámico, ácido tiaprofénico, ácido nalidíxico, amiodarona y furosemida.
- Se presenta en los dorsos de las manos y los pies con ampollas tensas características que se rompen y dejan erosiones (fig. 23-11) y se resuelven con cicatrices y formación de milios.
- Se caracteriza por vesículas subepidérmicas con inflamación dérmica escasa o nula y, en contraste con la PCT verdadera, poco o ningún depósito de inmunoreaccionantes alrededor de los vasos sanguíneos dérmicos superiores y las paredes de los capilares.
- Una dermatosis bullosa que morfológica e histológicamente es indistinguible de la seudoporfiria también ocurre en los pacientes con insuficiencia renal crónica que reciben hemodiálisis de mantenimiento (Sección 18).



Figura 23-11. Seudoporfiria: antiinflamatorios no esteroideos. En este hombre de 20 años de edad, las vesículas aparecieron en los dorsos de las dos manos y ocasionaron erosiones y encostramiento y eran clínicamente indistinguibles de la porfiria cutánea tardía. Sin embargo, no había fluorescencia urinaria y los estudios de porfirina fueron negativos. El paciente había tomado un antiinflamatorio no esteroideo por artritis y había presentado disfunción renal.

Necrosis relacionada con ACDR
ICD-9: 995.2 ∘ ICD-10: T88.7





- Fármacos que producen necrosis cutánea cuando se administran por vía oral o en las zonas de inyección.
- La *necrosis cutánea provocada por warfarina* es una reacción infrecuente que comienza entre el tercer y el quinto días de tratamiento anticoagulante con derivados de la warfarina y compuestos de indandiona, lo que se manifiesta por infarto cutáneo.
- *Factores de riesgo:* dosis inicial más alta, obesidad, sexo femenino; individuos con deficiencia hereditaria de proteína C, proteína S o deficiencia de antitrombina III.
- Las lesiones varían según la gravedad de la reacción: petequias a equimosis a infartos hemorrágicos dolorosos a la palpación y necrosis extensa; bien delimitadas, de color púrpura profundo a negro (fig. 23-12). Esfacelo de tejido profundo y ulceración cuando no se efectúa desbridamiento de las lesiones y se aplica injerto. A menudo son individuales; pueden manifestarse como dos lesiones. *Distribución:* zonas de tejido adiposo subcutáneo abundante: mamas (fig. 23-12), nalgas, abdomen, muslos, pantorrillas; las zonas acrales quedan indemnes.
- *Pruebas de coagulación:* por lo general dentro de límites normales.
- *Diagnóstico diferencial:* púrpura fulminante (coagulación intravascular diseminada), hematoma/equimosis en el paciente con anticoagulación excesiva, infección necrosante de tejidos blandos, vasculitis, necrosis infrecuente después del tratamiento con vasopresina, picadura de araña parda reclusa. Si la zona de necrosis es considerable en un paciente anciano y debilitado, puede poner en peligro la vida. Si se vuelve a administrar de manera inadvertida warfarina, hay recidiva de la reacción.
- La *heparina* puede causar necrosis cutánea, por lo general en la zona de la inyección subcutánea (fig. 23-13).
- El *interferón* α puede producir necrosis y ulceración en las zonas de inyección, a menudo en el panículo abdominal inferior o en los muslos (fig. 23-14).
- El *ergotismo* puede causar necrosis. Fármacos que contienen ergotamina originan gangrena acral; los supositorios que contienen ergotamina después de uso prolongado producen escaras negras anales y perianales muy dolorosas que, después que se desprenden, dejan úlceras dolorosas profundas (fig. 23-15).
- *Embolia cutánea medicamentosa.* Necrosis profunda que se presenta en la zona de inyección intramuscular de fármacos oleosos inyectados inadvertidamente en una arteria (fig. 23-16).
- La necrosis también se presenta en las zonas de presión en pacientes con obnubilación o sedación profunda (fig. 23-17).



Figura 23-12. Necrosis cutánea relacionada con ACDR: warfarina. Zonas bilaterales de infarto cutáneo con pigmentación púrpura a negra de la mama rodeada por una zona de eritema que ocurrió el quinto día de tratamiento con warfarina.



Figura 23-13. Necrosis cutánea relacionada con ACDR: heparina. Dos lesiones de eritema rojo oscuro irregular con necrosis hemorrágica central en el abdomen que se presentaron en el periodo posoperatorio en una mujer a la que se inyectó heparina.



Figura 23-14. Necrosis cutánea relacionada con ACDR: interferón-α. Una úlcera en el muslo en la zona de inyección de interferón.



Figura 23-15. Necrosis cutánea relacionada con ACDR: ergotamina. Este hombre de 60 años de edad había utilizado supositorios de ergotamina para el alivio del dolor durante muchos meses. La necrosis negra dolorosa se acompañó de ulceración en el ano y en la región perianal y se extendió hacia el recto.



Figura 23-16. Necrosis relacionada con ACDR después de una inyección intramuscular. Embolia cutánea medicamentosa. El fármaco (un preparado oleoso de testosterona) se administró inadvertidamente dentro de una arteria.



Figura 23-17. Necrosis relacionada con ACDR con formación de vesículas hemorrágicas tras una sobredosis de barbitúricos. Este paciente había intentado suicidarse.

ACDR relacionados con quimioterapia  

ICD-9: 995.2 ∘ ICD-10: T88.7

- La quimioterapia puede provocar toxicidad cutánea local y sistémica con una amplia gama de manifestaciones cutáneas desde benignas hasta potencialmente mortales.
- Los ACDR pueden estar relacionados con sobredosis, efectos secundarios farmacológicos, toxicidad acumulada, toxicidad tardía o interacciones farmacológicas.
- Las manifestaciones clínicas fluctúan desde alopecia (Sección 31) y cambios en las uñas (Sección 32) hasta la mucositis y el eritema acral, a menudo con anomalías sensoriales; disestesia palmoplantar (capecitabina, citarabina, doxorrubicina, fluorouracilo).
- Los compuestos para quimioterapia antineoplásica también producen inflamación y ulceración en las zonas de extravasación de fármacos intravenosos, como la doxorrubicina o el taxol, que se pueden acompañar de necrosis cutánea con ulceración (fig. 23-18A).
- Otras reacciones son la hipersensibilización o la intensificación tras la radiación (como con metotrexato), erosión o ulceración de la psoriasis debida a una sobredosis de metotrexato, inflamación y esfacelo de queratosis actínica debida a 5-fluorouracilo o fludarabina, o erosiones debidas a cisplatino más 5-fluorouracilo (fig. 23-18B).
- En el cuadro 23-7 se enumeran nuevos antineoplásicos incluidos los “productos biológicos” y sus ACDR.



Figura 23-18. Celulitis relacionada con ACDR. A) Causada por la infusión de taxol. Extremadamente dolorosa. **B)** *Erosiones debidas a cisplatino y 5-fluorouracilo (5FU).* Este paciente había recibido quimioterapia con cisplatino y 5FU. Las lesiones erosivas dolorosas aparecieron en el escroto y también había mucositis erosiva.

CUADRO 23-7 FÁRMACOS QUIMIOTERAPÉUTICOS MÁS NUEVOS Y SUS ACDR

Clase	Fármacos	ACDR[a]
Inhibidor de huso	Taxanos: docetaxel y paclitaxel	Reacción cutánea de mano y pie;[b] combinada con anomalías sensoriales: eritrodisestesia; urticaria por hipersensibilización tras radiación, exantemas, mucositis, alopecia, cambios ungueales (Sección 34); cambios esclerodérmicos en las extremidades inferiores; lupus eritematoso cutáneo subagudo
	Alcaloides de la vinca: vincristina, vinblastina, vinorrelbina	Flebitis, alopecia, eritema acral y reacciones de extravasación (incluida la necrosis)
Antimetabolitos	Fludarabina	Exantema maculoso y papuloso, mucositis, eritema acral y pénfigo paraneoplásico
	Cladribina	Exantema, TEN (?)
	Capecitabina	Reacción cutánea de mano y pie[b] hiperpigmentación acral, queratodermia palmoplantar, granuloma piógeno, inflamación de queratosis actínicas
	Tegafur	Hiperpigmentación acral por reacción cutánea de mano y pie;[b] pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda

(*continúa*)

CUADRO 23-7 FÁRMACOS QUIMIOTERAPÉUTICOS MÁS NUEVOS Y SUS ACDR *(continuación)*

Clase	Fármacos	ACDR[a]
	Gemcitabina	Mucositis, alopecia, exantema maculopapuloso, hipersensibilización tras radiación, dermatosis bullosa por IgA lineal, seudoesclerodermia, lipodermatoesclerosis, placas erisipeloides, seudolinfoma, papulosis linfomatoidea (?)
	Pemetrexed	Exantema, hipersensibilización tras radiación, vasculitis urticarial
Compuestos genotóxicos	Carboplatino	Alopecia, reacción de hipersensibilidad (eritema, edema facial, disnea, taquicardia, sibilancias), eritema palmoplantar y rubefacción facial
	Oxaliplatino	Reacción de hipersensibilidad (véase antes); reacción por extravasación irritante; hipersensibilización tras radiación
	Doxorrubicina liposómica	Eritema acral, eritrodisestesia palmoplantar, hidradenitis ecrina neutrofílica, hiperpigmentación (gris azulada), mucositis, alopecia, exantemas, hipersensibilización tras radiación, hipersensibilización tras luz ultravioleta
	Daunorrubicina liposómica	Alopecia, mucositis, reacciones de extravasación
	Idarrubicina	Hipersensibilización tras radiación; alopecia, eritema acral, mucositis, cambios en la uña y reacciones de extravasación
	Topotecán	Exantema maculopapuloso, alopecia, hidradenitis neutrofílica
	Irinotecán	Mucositis, alopecia
Inhibidores de la transducción de señal	Antagonistas de EGFR: gefitinib, cetuximab, erlotinib y panitumumab	Erupciones papulopustulosas en zonas seborreicas, placas eritematosas, telangiectasias; xerosis, paroniquia; anomalías del cabello (tricomegalia, ondulado, fragilidad, véase Sección 33)
	Inhibidores de multicinasa: imatinib	Exantema maculopapuloso (cara, antebrazos, tobillos), dermatitis exfoliativa, reacción similar a la reacción de injerto contra hospedador, eritema nodular, vasculitis, SJS, AGEP; hipopigmentación, hiperpigmentación, oscurecimiento del cabello, hiperpigmentación de la uña, erupción similar al liquen plano (piel y mucosa oral), mucinosis folicular, erupción similar a pitiriasis rosada, síndrome de Sweet, exacerbación de psoriasis, hiperqueratosis palmoplantar, porfiria cutánea tardía y linfoma cutáneo primario de linfocito B relacionado con EBV
	Dasatinib y nilotinib	Eritema circunscrito y generalizado, exantema maculopapuloso, mucositis, prurito, alopecia, acné “por xerosis”, urticaria, paniculitis
	Sorafenib y sunitinib	Exantema/descamación, dolor por reacción cutánea de mano y pie,[b] alopecia, mucositis, xerosis, edema fugaz, dermatitis seborreica, pigmentación amarilla de la piel (sunitinib), hemorragias puntiformes subungueales y piodermia gangrenosa
Inhibidor del proteasoma	Bortezomib	Nódulos y placas eritematosos, exantema morbiliforme, ulceración y vasculitis

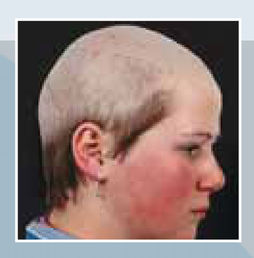
Fuente: Obtenido de N Haidary et al. J Am Acad Dermatol. 2008;58:545. Reproducido con autorización de Elsevier. http://www.elsevier.com

[a]Aquí se enumeran sólo las reacciones adversas cutáneas.

[b]Reacción cutánea de mano y pie: eritema, hiperqueratósico con halo de eritema, hipersensible, circunscrito a zonas de presión en las puntas de los dedos, las manos, los pies y los talones.

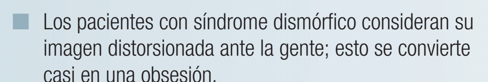
SECCIÓN 24

Trastornos de causa psiquiátrica



Clasificación de los trastornos de causa psiquiátrica

- Síndrome dismórfico corporal.
- Delirios de parasitosis.
- Hábitos compulsivos.
- Excoriaciones neuróticas.
- Tricotilomanía.
- Síndromes facticios.
- Signos cutáneos por uso de drogas inyectables.



Síndrome dismórfico corporal (BDS) ICD-9: 300.7 ◦ ICD-10: F45.2 ■ ◐

- Los pacientes con síndrome dismórfico consideran su imagen distorsionada ante la gente; esto se convierte casi en una obsesión.
- El paciente con síndrome dismórfico corporal (BDS, *body dysmorphic syndrome*) no consulta a un psiquiatra sino a un dermatólogo o a un cirujano plástico. El paciente típico con BDS es una mujer soltera, adulta, joven que es una persona ansiosa e infeliz.
- Las manifestaciones dermatológicas frecuentes son faciales (arrugas, acné, cicatrices, hipertricosis, labios secos), de la piel cabelluda (calvicie incipiente, aumento del crecimiento del cabello), genitales (glándulas sebáceas normales en el pene, escroto hiperémico, vulva eritematosa, olor vaginal), así como también hiperhidrosis y bromhidrosis.
- El tratamiento es problemático. Una estrategia para el dermatólogo consiste en estar de acuerdo con el paciente de que existe un problema y por tanto hacerle ver que se le comprende; en algunas consultas, se puede explorar la manifestación y comentarse con más detalle.
- Si el paciente y el médico no están de acuerdo en que el síntoma es un cambio muy exagerado en la piel o el cambio de cabello, entonces se debe remitir al paciente a un psiquiatra; este plan subsiguiente no suele ser aceptado, en cuyo caso el problema puede persistir por tiempo indefinido.

Delirios de parasitosis ICD-9: 300.29 ◦ ICD-10: F22.0



- Este trastorno raro, que ocurre en adultos y que se presenta durante meses o años, se acompaña de dolor o parestesia y se caracteriza por la presentación de múltiples lesiones cutáneas, principalmente excoriaciones, las que el paciente verdaderamente cree se deben a una infestación parasitaria (fig. 24-1A).
- El inicio del prurito inicial o la parestesia puede estar relacionado con xerosis o, de hecho, con una infestación previamente tratada.
- Los pacientes se rascan con las uñas de los dedos o escarban en su piel con agujas o pinzas para eliminar los "parásitos" (fig. 24-1B).
- Es importante descartar otras causas de prurito. Este problema es serio; los pacientes verdaderamente sufren y se oponen a la búsqueda de ayuda psiquiátrica. Es posible que los pacientes vendan sus casas para alejarse del parásito nocivo.
- El paciente debe acudir a un psiquiatra por lo menos a una consulta y para recomendaciones de farmacoterapia: pimozida más un antidepresivo. El tratamiento es difícil y por lo general no es eficaz.





Figura 24-1. Delirios de parasitosis. A) Por lo general, los pacientes coleccionan pequeños fragmentos de desechos de su piel raspándolos con sus uñas o un instrumento y se lo entregan al médico para que lo examine en busca de parásitos. En este caso, se utilizaron las pinzas puntiagudas y los resultados son úlceras, lesiones encostradas y cicatrices. **B)** A veces, esto puede avanzar a una conducta agresiva como la que se ilustra en este caso en la que la paciente deseaba demostrar cómo colecta los "parásitos" de su piel en un trozo de papel. En la mayoría de los casos, no es posible disuadir a los pacientes de su delirio monosintomático.

Excoriaciones neuróticas y tricotilomanía
ICD-9: 698.4 ∘ ICD-10: L98.1



- Las *excoriaciones neuróticas* no son un problema infrecuente y ocurren más en mujeres que en hombres,y empiezan desde el tercer al quinto decenios de vida.
- Pueden estar relacionadas con el inicio de un suceso específico o a estrés crónico; los pacientes niegan picarse y rascarse.
- Las lesiones clínicas son una mezcla de varios tipos de lesiones, principalmente excoriaciones, todas producidas por la rascadura habitual de la piel con las uñas; es más frecuente en la cara (fig. 24-2), la espalda (fig. 24-3) y las extremidades pero también en otros lugares. Puede haber manchas atróficas despigmentadas o hiperpigmentadas ⟶ cicatrices (fig. 24-3).
- *Las lesiones están situadas sólo en zonas a donde las manos pueden llegar y por tanto suelen respetar el centro de la espalda.*
- El diagnóstico puede ser engañoso y lo que a simple vista parecen ser excoriaciones neuróticas podría ser una causa grave de prurito.
- Es necesaria la asesoría psiquiátrica si el problema no se resuelve, ya que puede deformar mucho la cara y ser destructivo para el paciente y la familia. La evolución es prolongada, a menos que se hagan ajustes en la vida.
- La pimozida ha sido útil, pero se debe utilizar con precaución y con la asesoría y la guía de un psicofarmacólogo. Asimismo, se pueden utilizar fármacos antidepresivos.
- La ***tricotilomanía*** es un deseo compulsivo o hábito de arrancarse el cabello. Puede ser en la piel cabelluda o en cualquier otra región con cabello (p. ej., la barba). Confluencia de las zonas con cabellos escasos muy cortos, zonas calvas pequeñas y zonas normales de la piel cabelluda (fig. 24-4). Es más acentuada en el lado de la mano dominante. Puede combinarse con excoriaciones neuróticas provocadas por el arrancamiento enérgico con pinzas. En el examen microscópico, se observan cabellos anágenos, cabellos rotos con puntas romas. El tratamiento es el mismo que el de las excoriaciones neuróticas.



Figura 24-2. Excoriaciones neuróticas. Varias máculas y erosiones eritematosas encostradas en la porción inferior de la mejilla y el labio superior de una mujer de 19 años de edad con acné facial leve. No se observan lesiones primarias. La paciente, quien tiene depresión moderada, presenta lesiones acneiformes leves, las cuales de manera convulsiva rasca con las uñas.



Figura 24-3. Excoriaciones neuróticas: espalda. Excoriaciones de la parte superior y media de la espalda y (no se muestra) en las zonas glúteas y cicatrices lineales de hiperpigmentación posinflamatoria, costras y cicatrización en una mujer diabética de 66 años de edad. Las lesiones han estado presentes durante un mínimo de 10 años. La lesión encostrada ulcerosa se resolvió mediante oclusión con cinta de tela. Una vez que se eliminó la protección, la paciente reanudó la excoriación de las zonas.



Figura 24-4. Tricotilomanía. Esta considerable alopecia se debe al arrancamiento y tracción del cabello por esta paciente de 17 años de edad. Tenía aspecto equilibrado, pero un poco deprimida y tenía conflictos considerables con sus padres. Admitió tirar de su cabello después de un interrogatorio prolongado.

Síndromes facticios (síndrome de Münchhausen)
ICD-9: 301.51 ∘ ICD-10: F 68.1

◧ ◐

- El término *facticio* significa "artificial" y en este trastorno hay lesiones dermatológicas autoprovocadas; el paciente afirma no ser responsable de ello o admite deliberadamente mutilarse la piel.
- Se presenta en adultos jóvenes, en mujeres más que en hombres. El antecedente de la evolución de las lesiones es vago (antecedente "falso").
- Puede haber lesiones durante semanas, meses o años (fig. 24-5).
- El paciente puede tener aspecto normal y actuar normalmente en todo sentido, aunque a menudo hay un afecto extraño y una personalidad extravagante.
- Las lesiones de la piel consisten en heridas (fig. 24-5), úlceras y escaras necróticas densas y adherentes (fig. 24-6). La forma de las lesiones puede ser lineal (fig. 24-5), formas extrañas, patrones geométricos, simples o múltiples. El diagnóstico puede ser difícil, pero la naturaleza de las lesiones (formas extravagantes) puede indicar de inmediato una causa artificial.
- Es importante descartar toda causa posible —infecciones crónicas, granulomas y vasculitis— y llevar a cabo una biopsia antes de asignar el diagnóstico de dermatosis artefacta, tanto para el beneficio del paciente como para el médico, quien puede estar en riesgo de negligencia médica si no diagnostica un verdadero proceso patológico.
- Suele haber un trastorno de la personalidad importante, así como presión psicosocial o una enfermedad psiquiátrica.
- El trastorno exige el mayor tacto posible por parte del médico, quien puede evitar un resultado grave (p. ej., suicidio) si trata de ganar la suficiente empatía del paciente para confirmar la causa. Esto varía según la índole del problema psiquiátrico.
- El trastorno puede persistir durante años en un paciente que ha seleccionado su piel como el órgano objetivo de sus conflictos. Es indispensable la consulta y el tratamiento con un psiquiatra.



Figura 24-5. Síndrome facticio. Estas heridas lineales fueron autoinfligidas con una hoja de afeitar por una paciente con un síndrome limítrofe. En los antebrazos se encontraron heridas mucho más profundas.



Figura 24-6. Síndrome facticio. Estas necrosis fueron autoinfligidas por la aplicación encubierta de ácido sulfúrico diluido y vendajes muy ajustados. La paciente parecía bien adaptada y se rehusaba a ver a un psiquiatra.

Signos cutáneos por uso de drogas inyectables ICD-9: 999.3



- Los usuarios de drogas inyectables a menudo presentan estigmas cutáneos como resultado de su hábito, sea la inyección subcutánea o intravenosa.
- Las lesiones cutáneas fluctúan desde reacción de cuerpo extraño al material inyectado, infecciones y cicatrices.

Reacciones cutáneas a la inyección. Lesión cutánea. Múltiples punciones en las zonas de inyección cutánea, a menudo lineales sobre las venas, cicatrices lineales (fig. 24-7).

Tatuajes. El carbón en las agujas (después de la esterilización con flama) puede ocasionar un tatuaje inadvertido y cicatrices lineales pigmentadas (fig. 24-8).

Granuloma de cuerpo extraño. La inyección subcutánea de sustancias adulterantes (talco, azúcar, almidón, bicarbonato de sodio, harina, fibras de algodón, vidrio, etc.) puede desencadenar una respuesta de cuerpo extraño ± celulitis ± granuloma ± ulceración (fig. 24-9).

Reacciones a la inyección intravascular. Lesión venosa. La inyección intravenosa puede originar trombosis, tromboflebitis y flebitis séptica. Es frecuente el edema crónico de la extremidad superior.

Lesión arterial. La inyección intraarterial crónica puede originar dolor en la zona de inyección, cianosis, eritema, disfunciones sensoriales y motrices, así como afectación vascular (insuficiencia vascular y gangrena).

Infecciones. Transmisión de microorganismos infecciosos. El uso de drogas inyectables puede originar la transmisión de VIH, virus de las hepatitis B y C, con las infecciones sistémicas subsiguientes que pueden poner en peligro la vida.

Infecciones en la zona de inyección. Las infecciones locales comprenden celulitis (fig. 24-9), formación de abscesos, linfangitis, flebitis séptica y tromboflebitis. Los microorganismos más frecuentes son los de los usuarios de drogas, p. ej., *S. aureus* y GAS. Microorganismos menos frecuentes: entéricos, anaerobios, *Clostridium botulinum,* microflora oral, hongos (*Candida albicans*) e infecciones polimicrobianas.

Infecciones sistémicas. La inyección intravenosa de microorganismos puede producir infección del endotelio vascular, con más frecuencia válvulas cardiacas con endocarditis infecciosa.

Cicatrices en sacabocado atróficas. Se deben a inyecciones subcutáneas después de una respuesta inflamatoria (estéril o infectada) al material inyectado (fig. 24-7).



Figura 24-7. Uso de drogas inyectables: trayectos de inyección sobre las venas de los brazos. Trayectos lineales con punciones, fibrosis y costras fueron creadas por las inyecciones diarias en las venas superficiales.



Figura 24-8. Los tatuajes lineales por el carbón de las agujas a consecuencia de las inyecciones intravenosas.



Figura 24-9. Uso de drogas inyectables: celulitis y respuesta de cuerpo extraño en la zona de infección. El paciente se inyectaba en el tejido subcutáneo lo mismo que en las venas del antebrazo, lo cual producía una reacción de cuerpo extraño y celulitis por *S. aureus* con bacteriemia y endocarditis infecciosa concomitantes.

PARTE III

Enfermedades causadas por microorganismos

SECCIÓN 25

Colonizaciones e infecciones bacterianas de la piel y los tejidos blandos



El microbioma humano o microflora representa diversas especies de virus, bacterias, hongos y otras más que viven sobre nuestro organismo y dentro del mismo. Forman parte de nosotros y somos parte de este ecosistema complejo. El cuerpo humano contiene >10 veces más células microbianas que células humanas. La piel brinda apoyo a una gama de comunidades microbianas que viven en nichos distintivos. La colonización microbiana de la piel es más densa en zonas húmedas intertriginosas y cubiertas como axilas, regiones anogenitales y espacios interdigitales de los pies. Un estrato córneo indemne es la defensa más importante contra la invasión de bacterias patógenas.

Los estafilococos no productores de coagulasa normalmente colonizan la piel poco después del nacimiento y no se consideran patógenos cuando se cultivan de la piel.

La proliferación de la microflora en zonas cubiertas origina síndromes clínicos de *eritrasma, queratólisis fisurada* y *tricomicosis.*

La piodermia es un término arcaico, que significa literalmente "pus en la piel". Las infecciones de la piel y los tejidos blandos, frecuentemente causadas por *Staphylococcus aureus* y estreptococo del grupo A (GAS, *group A streptococcus*), se han designado como "piodermia". La piodermia gangrenosa es un proceso inflamatorio *no infeccioso,* que a menudo acompaña a un trastorno sistémico como la enfermedad intestinal inflamatoria.

Staphylococcus aureus coloniza las fosas nasales y la piel intertriginosa de manera intermitente, puede penetrar el estrato córneo y causar *infecciones de la piel,* por ejemplo, impétigo y foliculitis. La infección más profunda origina *infecciones de tejidos blandos. S. aureus* resistente a meticilina (MRSA, *methicillin-resistant* S. aureus) es un microorganismo patógeno importante para las infecciones extrahospitalarias (CA-MRSA) e intrahospitalarias (HA-MRSA). La cepa de MRSA USA300 es la principal causa de las infecciones de la piel y los tejidos blandos, así como de infecciones más penetrantes en el ámbito extrahospitalario y también en el intrahospitalario.

Los estreptococos del grupo A por lo general colonizan la piel y luego la nasofaringe. El estreptococo del grupo B (GBS; *Streptococcus agalactiae*) y los estreptococos hemolíticos β del grupo G (GGS) colonizan el perineo de algunos individuos y pueden causar infecciones superficiales e invasivas.

La producción cutánea de toxinas por bacterias (*S. aureus* y GAS) produce intoxicaciones sistémicas como el síndrome de choque tóxico (TSS, *toxic shock syndrome*) y la fiebre escarlatina.

Eritrasma ICD-9: 039.0 ◦ ICD-10: L08.1



Causas. *Corynebacterium minutissimum*, bacilo grampositivo (difteroide); normalmente forma parte del microbioma humano. El crecimiento es favorecido por el microambiente cutáneo húmedo.

Manifestaciones clínicas

Asintomático, excepto por la pigmentación sutil.

Placas bien delimitadas (fig. 25-1). Bronceadas o rosadas; hiperpigmentación posinflamatoria en individuos con pigmentación más intensa.

Los espacios interdigitales de los pies pueden estar macerados (fig. 25-2).

Distribución: piel intertriginosa, p. ej., membranas interdigitales (fig. 25-2), pliegues inguinales, axilas y otras zonas cubiertas.



Figura 25-1. Eritrasma: axila. Parche hiperémico bien delimitado en la axila. El examen con lámpara de Wood demuestra eritrasma de color rojo coral brillante que lo diferencia de la psoriasis intertriginosa. La preparación de KOH fue negativa para hifas.

Figura 25-2. Eritrasma: espacio interdigital. Este espacio interdigital macerado tenía aspecto rojo coral brillante cuando se examinó con lámpara de Wood; la preparación con KOH fue negativa para hifas. El espacio interdigital es la zona más frecuente de eritrasma en climas templados. En algunos casos, la tiña del pie interdigital o el intertrigo por *Pseudomonas* pueden presentarse simultáneamente.

Diagnóstico

La exploración con lámpara de Wood demuestra una fluorescencia de color rojo coral. Negatividad para KOH; hay que descartar dermatofitosis epidérmica.

Diagnóstico diferencial

Psoriasis intertriginosa, dermatofitosis epidérmica, pitiriasis versicolor y enfermedad de Hailey-Hailey.

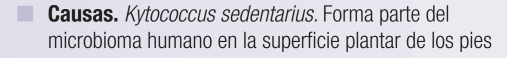
Evolución

Persiste y recidiva a menos que se altere el microclima.

Tratamiento

Por lo general se controla con lavado mediante peróxido de benzoílo o gel de alcohol desinfectante. Es útil la loción de clindamicina y la eritromicina.

Queratólisis fisurada ◧ ●



- **Causas.** *Kytococcus sedentarius.* Forma parte del microbioma humano en la superficie plantar de los pies cuando hay hiperhidrosis; produce dos proteasas extracelulares que pueden digerir la queratina.

Manifestaciones clínicas

Fisuras en sacabocado en el estrato córneo, que tienen de 1 a 8 mm de diámetro (fig. 25-3). Las fisuras pueden mantenerse delimitadas o volverse confluentes y formar grandes zonas de estrato córneo erosionado. Las lesiones son más evidentes con la hiperhidrosis y la maceración. Afectación simétrica o asimétrica de los dos pies. *Distribución.* Zonas de soporte de presión, superficie ventral de los dedos del pie y el talón; entrecara de los dedos de los pies.

Diagnóstico

Diagnóstico clínico. KOH para descartar tiña del pie.

Diagnóstico diferencial

Se puede presentar tiña del pie concomitante, eritrasma, intertrigo candidósico e infección del espacio interdigital por *Pseudomonas*.

Evolución

Persiste y recidiva a menos que se altere el microclima.

Tratamiento

Por lo general se controla con lavado de peróxido de benzoílo o gel de alcohol desinfectante.

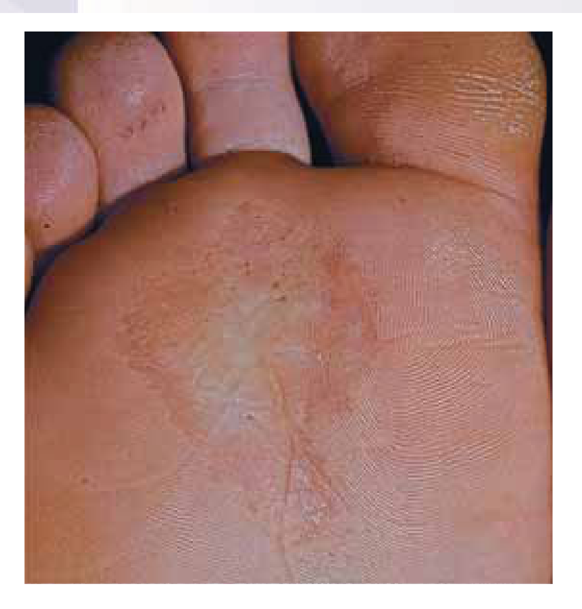


Figura 25-3. Queratólisis plantar fisurada: plantar. El estrato córneo de la porción anterior de la planta del pie muestra erosión con bordes festoneados bien delimitados, formados por la confluencia de múltiples "fisuras" confluentes (defectos en el estrato córneo).

Tricomicosis ICD-9: 039.0 ◦ ICD-10: A48.8/L08.8



- Colonización superficial en el tallo del vello corporal en regiones sudadas, axilas y pubis.
- **Causas.** *Corynebacterium tenuis* y otras especies de corinebacterias; difteroide grampositivo. *No* hongo.
- Concreciones granulosas (amarillas, negras o rojas) en el tallo del vello cabelludo (fig. 25-4); éste tiene aspecto engrosado, en abalorio, muy adherido. El adhesivo insoluble puede erosionar la queratina cuticular y cortical.
- **Tratamiento.** Por lo general se controla con lavado de peróxido de benzoílo o gel de alcohol desinfectante. Antiinflamatorios. Afeitado de la zona.

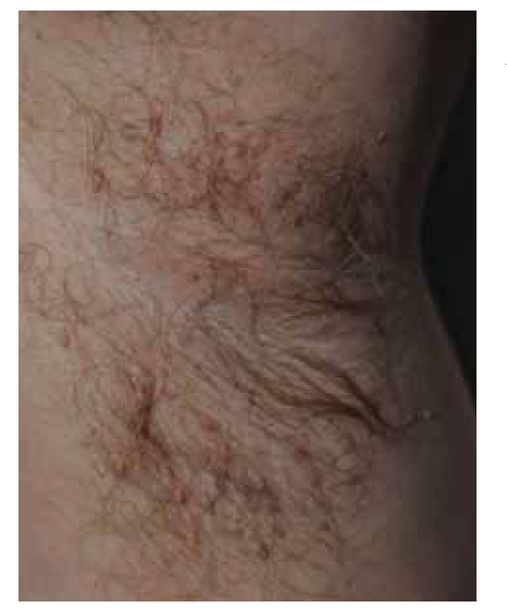


Figura 25-4. Tricomicosis axilar. Varón obeso de 40 años de edad. Los vellos corporales axilares tienen costras de color crema. También se observan múltiples acrocordones.

Intertrigo ICD-9: 695.89 ◦ ICD-10: L30.4



- Intertrigo (latín *inter* "entre"; *trigo* "frotación").
- Inflamación de la piel de superficies opuestas (regiones inframamarias, axilas, ingles, pliegues glúteos y pliegues cutáneos redundantes de personas obesas). Puede representar dermatosis inflamatoria o colonización o infección superficial.
- Dermatosis que ocurre en la piel intertriginosa. Psoriasis intertriginosa. También dermatitis seborreica, enfermedad de Hailey-Hailey e histiocitosis de célula de Langerhans. *S. aureus* y estreptococo pueden causar infección secundaria de estas dermatosis.

Intertrigo infeccioso

Bacteriano

- Estreptococos β-hemolíticos. Grupo A (fig. 25-5), grupo B, grupo G (fig. 25-6). El intertrigo estreptocócico puede avanzar a la infección de los tejidos blandos (fig. 25-6).
- *S. aureus.* A menudo logra entrar en la piel a través del folículo piloso y ocasiona foliculitis y furúnculos.
- *Pseudomonas aeruginosa* (fig. 25-7).
- *C. minutissimum* (eritrasma) (figs. 25-1 y 25-2). *K. sedentarius* (queratólisis fisurada) (fig. 25-3).



Figura 25-5. Intertrigo interglúteo: estreptococo del grupo A. Una placa eritematosa húmeda y dolorosa en un varón con psoriasis intertriginosa, de olor desagradable. La infección se resolvió con penicilina VK.



Figura 25-6. Erisipela: estreptococo del grupo G. Varón de 65 años de edad con placa eritematosa de bordes bien definidos en las nalgas. La puerta de entrada de la infección fue el intertrigo interglúteo.



Figura 25-7. Intertrigo del espacio interdigital: *P. aeruginosa*. Erosión del espacio interdigital del pie con una base roja brillante y eritema circundante. También hay tiña del pie (interdigital y distribución de mocasín) e hiperhidrosis, lo que facilitó el desarrollo de *Pseudomonas.*

Manifestaciones clínicas

Por lo general asintomática. La molestia suele indicar infección más que colonización. La infección de tejidos blandos puede lograr entrar en caso de intertrigo por *S. aureus* o estreptocócico.

Diagnóstico

Identificar el microorganismo patógeno mediante cultivo de bacterias, exploración con lámpara de Wood o preparación de hidróxido potásico (KOH, *potassium hydroxide*).

Tratamiento

Identificar y tratar al microorganismo patógeno.

Impétigo ICD-9: 686.80 ◦ ICD-10: B08.0 ☐ ◐

- **Causas.** *S. aureus* y GAS.
- **Puertas de entrada.** El impétigo ocurre adyacente a la zona de colonización por *S. aureus*, como los orificios nasales (fig. 25-9). Infección secundaria de 1) soluciones de continuidad menores de la epidermis (impetiginización), 2) dermatosis preexistentes, 3) otras infecciones como eccema herpético, o 4) heridas.
- **Manifestaciones clínicas.** Erosiones encostradas.
- **Tratamiento**
  - Colonización reducida.
  - Antibiótico tópico en las zonas infectadas y colonizadas; antibiótico general.

Epidemiología y etiología

- *S. aureus* sensible a meticilina (MSSA) y resistente a la meticilina (MRSA). Impétigo bulloso: producción local de *S. aureus* productor de toxina epidermolítica A, que también produce dermatitis exfoliativa estafilocócica.
- Estreptococo β-hemolítico: grupo A.

S. aureus y GAS no son miembros del *microbioma* cutáneo humano. Pueden colonizar transitoriamente la piel y causar infecciones superficiales.

Demografía. Infecciones secundarias, a cualquier edad. Las infecciones primarias muy a menudo se presentan en los niños.

Puertas de entrada de la infección. Pequeñas soluciones de continuidad de la piel con más frecuencia. Las lesiones faciales suelen deberse a la colonización de las fosas nasales por *S. aureus.* Dermatosis como la dermatitis atópica o la enfermedad de Hailey-Hailey. Heridas traumáticas. Ocurren infecciones bacterianas en otras infecciones cutáneas.

Manifestaciones clínicas

Infecciones superficiales que a menudo son asintomáticas. El ectima puede ser doloroso e hipersensible. La mayor parte de las infecciones bacterianas superficiales de la piel no se pueden clasificar como “impétigo”.

Impétigo. Erosiones con costras (figs. 25-8 y 25-9). Costras doradas amarillas suelen observarse en el impétigo pero difícilmente son patognomónicas; lesiones de 1 a >3 cm; cicatrización central a menudo evidente cuando las lesiones han estado presentes durante varias semanas (fig. 25-9). *Disposición:* lesiones dispersas y delimitadas; sin tratamiento las lesiones pueden volverse confluentes; pueden ocurrir lesiones satélite por autoinoculación. Es frecuente la infección secundaria de diversas dermatosis (figs. 25-10 y 25-11).

Impétigo ampollar. Ampollas que contienen líquido claro amarillo o ligeramente turbio con un halo eritematoso, que se originan en piel de aspecto normal (véase “forma circunscrita” de la “dermatitis exfoliativa estafilocócica”). Las lesiones ampollosas se descomprimen al romperse. Si se retira la parte superior de la ampolla se forma una *erosión* húmeda superficial (figs. 25-12 y 25-13).

Distribución: por lo común es más frecuente en las zonas intertriginosas.

Ectima. Ulceración con una costra adherente y gruesa (fig. 25-14). Las lesiones pueden ser hipersensibles e induradas.



Figura 25-8. Impétigo: MSSA. Las erosiones eritematosas encostradas se vuelven confluentes en la nariz, los carrillos, los labios y el mentón de un niño portador nasal de *S. aureus* y con eccema facial leve.

Diagnóstico diferencial

Impétigo. Excoriación, dermatitis alérgica por contacto, herpes simple, dermatofitosis epidérmica y escabiosis. *Casi todas las erosiones con "costras de color de miel" no son impétigo.*

Ampollas intactas. Dermatitis por contacto alérgicas agudas, picaduras de insectos, quemaduras térmicas y porfiria cutánea tardía (PCT, *porphyria cutanea tarda*) (dorsos de las manos).

Ectima. Excoriaciones, picaduras de insectos excoriadas, PCT, úlceras venosas (por estasis) e isquémicas (piernas).

Diagnóstico

Cuadro clínico confirmado mediante cultivo: *S. aureus*, con frecuencia; la ineficacia de antibiótico oral indica MRSA. GAS.



Figura 25-9. Impétigo: MRSA. Varón de 45 años de edad con grandes erosiones encostradas que se vuelven confluentes y con una porción central indemne en la cara. MRSA colonizaba las fosas nasales.



Figura 25-10. Infección secundaria de la enfermedad de Hailey-Hailey: MRSA. Mujer de 51 años de edad con enfermedad de Hailey-Hailey que tiene infección por MRSA de erosiones cutáneas en el muslo.

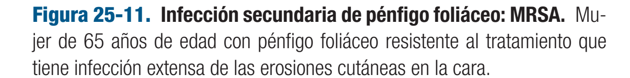


Figura 25-11. Infección secundaria de pénfigo foliáceo: MRSA. Mujer de 65 años de edad con pénfigo foliáceo resistente al tratamiento que tiene infección extensa de las erosiones cutáneas en la cara.





Figura 25-12. **Impétigo ampollar.** Ampollas dispersas, delimitadas, indemnes y rotas, de pared delgada en la región inguinal y el muslo adyacente de un niño; las lesiones en la ingle se habían roto y habían originado erosiones superficiales.



Figura 25-13. **Impétigo ampollar con dactilitis vesiculante: *S. aureus*.** Una ampolla individual de gran tamaño con eritema circundante y edema en el pulgar de un niño; la ampolla se ha roto y exuda suero claro.



Figura 25-14. Ectima: MSSA. Una erosión/úlcera gruesa encostrada en la nariz había estado presente durante seis semanas, originándose en la zona de una pequeña herida. La costra estaba adherida y la zona sangraba con el desbridamiento.

Evolución

Las lesiones en el impétigo no tratado se extienden y se convierten en ectima. Con el tratamiento adecuado hay una resolución rápida. Las lesiones pueden avanzar a la piel más profunda y producir infecciones de tejidos blandos. Las complicaciones no purulentas de la infección por GAS comprenden psoriasis en gotas, fiebre escarlatina y glomerulonefritis. El ectima puede resolverse dejando cicatrices. Las infecciones recidivantes por *S. aureus* o GAS pueden presentarse debido a la imposibilidad de erradicar el microorganismo patógeno o por la recolonización. La infección por MRSA no diagnosticada no responde a los antibióticos orales habituales que se administran contra *S. aureus* sensible a la meticilina.

Tratamiento

Prevención. Lavado con peróxido de benzoílo. Examinar a los familiares para buscar signos de impétigo. Gel de etanol o isopropilo para las manos o las zonas afectadas.

Tratamiento tópico. La mupirocina y la retapamulina en ungüento son muy eficaces para eliminar *S. aureus* de los orificios nasales y las lesiones cutáneas.

Tratamiento antimicrobiano sistémico. Según la sensibilidad del microorganismo aislado.

Absceso, furúnculo y ántrax
ICD-9: 680.9/682.9 ◦ ICD-10: L02

□ ◐

- Las infecciones de la piel más profundas pueden ser consecutivas a la inoculación traumática en la piel o a la diseminación de la infección hacia los folículos pilosos.
- *Absceso:* inflamación circunscrita aguda o crónica que se acompaña de acumulación de pus en un tejido. Respuesta inflamatoria a un proceso infeccioso o material extraño.
- *Foliculitis.* Infección del folículo piloso con o sin pus en el orificio del folículo (Sección 31).
- *Furúnculo.* Nódulo agudo, profundo, eritematoso, caliente e hipersensible o absceso que evoluciona a partir de una foliculitis estafilocócica.
- *Ántrax.* Infección más profunda que consta de abscesos interconectados que por lo general se originan en varios folículos pilosos contiguos.

Epidemiología y etiología

S. aureus (MSSA, MRSA).
Otros microorganismos. Mucho menos frecuentes.

El absceso estéril puede ocurrir como una respuesta a cuerpo extraño (astilla, quiste de inclusión roto o zonas de inyección). La fístula odontógena cutánea puede aparecer en cualquier parte de la porción inferior de la cara, incluso en lugares distantes a su origen (fig. 33-23).

La foliculitis, los furúnculos y el ántrax representan una continuidad de la intensidad de la infección por *S. aureus*. Puerta de entrada: orificio de un folículo piloso.

Manifestaciones clínicas

La foliculitis puede ser un poco hipersensible. Con la infección más profunda, ocurre dolor e hipersensibilidad. El ántrax puede acompañarse de febrícula y malestar general. Las lesiones son eritematosas, calientes y dolorosas e hipersensibles.

Absceso. Puede originarse en cualquier órgano o tejido. Los abscesos que se presentan en la piel se originan en la dermis, el tejido adiposo subcutáneo, el tejido muscular o diversas estructuras más profundas. Al principio se forma un nódulo eritematoso hipersensible. Con el tiempo (días a semanas), se acumula pus en un espacio



Figura 25-15. Absceso: MSSA. Un absceso muy doloroso con eritema circundante en el talón. El paciente era diabético y tenía neuropatía sensorial; una punción por una aguja de costura que se quedó enterrada en el talón había representado la vía de entrada. Se extrajo quirúrgicamente el cuerpo extraño.

central (fig. 25-15). Un absceso bien formado se caracteriza por fluctuación de la porción central de la lesión. Se forma en lugares con traumatismo. El quiste roto por inclusión en la espalda suele presentarse como un absceso doloroso. Cuando se origina en una foliculitis por *S. aureus* puede ser solitario o múltiple.

Foliculitis (estafilocócica). Véase "Foliculitis infecciosa" en la Sección 31.

Furúnculo. Al principio, un nódulo hipersensible y firme, de hasta 1 a 2 cm de diámetro. En muchos individuos, los furúnculos se presentan en el contexto de una foliculitis estafilocócica. El nódulo se vuelve fluctuante, con formación de absceso ± pústula central. El nódulo con cavitación se mantiene después de drenar el absceso. Una zona variable de celulitis puede rodear al furúnculo. *Distribución.* Cualquier región que contenga vello corporal: zona de la barba, nuca y porción occipital de la piel cabelluda, axilas y nalgas. Lesiones solitarias o múltiples (figs. 25-16 a 25-20).

Ántrax. La evolución es similar a la del furúnculo. Consta de varios a múltiples furúnculos adyacentes que se vuelven confluentes (fig. 25-21). Se caracteriza por múltiples abscesos dérmicos y subcutáneos loculados, pústulas superficiales, tapones necróticos y orificios parecidos a cedazo que drenan pus.

Diagnóstico diferencial

Nódulo dérmico y subcutáneo doloroso. Quiste epidermoide o pilonidal roto, hidradenitis supurativa (axila, ingle y vulva).

Diagnóstico

Cuadro clínico confirmado por los resultados de la tinción de Gram y el cultivo.

Evolución

Casi todos los abscesos se resuelven con tratamiento eficaz. Si se retrasa el diagnóstico y el tratamiento, la furunculosis puede complicarse con infección de tejidos blandos, bacteriemia y diseminación hematógena en vísceras. Algunos individuos son susceptibles a la furunculosis recidivante, sobre todo los diabéticos.

Tratamiento

El tratamiento de un absceso, furúnculo o ántrax consiste en incisión y drenaje más antibioticoterapia sistémica.



Figura 25-16. Furúnculo: MSSA. Absceso de la porción interna del muslo de un varón de 52 años de edad. Se efectuó incisión de la lesión y se drenó y se trató con doxiciclina.





Figura 25-17. Furúnculos y celulitis: MRSA. Un varón de 64 años presentó furúnculos en el dorso de la mano izquierda **(A)** y el antebrazo **(B)**. Tenía una fístula en su antebrazo y estaba en diálisis tres veces por semana. La infección se estaba diseminando a partir del absceso con celulitis.



Figura 25-18. Furúnculos múltiples en el abdomen: MRSA. Técnico de quirófano de 66 años de edad con múltiples nódulos dolorosos. Se aisló MRSA del cultivo de las fosas nasales y un absceso. Se le trató con doxiciclina, mupirocina en los orificios nasales y baños de lejía. Se le restringió regresar al trabajo hasta que las zonas cultivadas fuesen negativas para la colonización por *S. aureus.*



Figura 25-19. Furúnculos múltiples: MRSA. Múltiples nódulos dolorosos en las nalgas de un varón de 44 años de edad con infección por VIH.







Figura 25-20. Absceso crónico, botriomicosis: MRSA. Una persona de 41 años de edad con infección por VIH tuvo un absceso extenso durante meses. **A)** absceso de la nalga derecha. **B)** el absceso se trató con linezolida. **C)** Los granos blancos observados en la secreción representan colonias de *S. aureus*.



Figura 25-21. Ántrax: MSSA. Una placa inflamatoria de gran tamaño llena de pústulas, que drenan pus, en la nuca. La infección se extiende hasta la fascia y se ha formado por una confluencia de muchos furúnculos.

Infecciones de tejidos blandos

- Se caracterizan por inflamación de la piel y los tejidos subcutáneos adyacentes. El tejido blando designa los tejidos que conectan, brindan soporte o rodean a otras estructuras y órganos: piel, tejido adiposo, tejidos fibrosos, fascia, tendones y ligamentos.
- **Síndromes.** Celulitis, erisipela, linfangitis, fascitis necrosante e infección de heridas.
- **Inflamación de tejidos blandos.** Aunque a menudo es infecciosa, la inflamación de tejidos blandos puede ser una manifestación de un tipo de reacción no infecciosa como las dermatosis neutrofílicas, el eritema nodular y la celulitis eosinofílica.
- **Celulitis.** Por lo general comienza en una puerta de entrada en la piel, diseminándose en dirección proximal como una lesión solitaria expansiva. Raras veces la infección de tejidos blandos puede seguir a la diseminación hematógena con múltiples zonas de infección. La celulitis muy a menudo es aguda y causada por *S. aureus*.
- **Inflamación aguda.** Debida a *citocinas* y *superantígenos* bacterianos más que a una infección fulminante de los tejidos.
- **Infección crónica de tejidos blandos.** Nocardiosis, esporotricosis y feohifomicosis.

Celulitis ICD-9: 035 ∘ ICD-10: A46.0





- Infección aguda diseminada de los tejidos dérmicos y subcutáneos. Se caracteriza por una zona eritematosa, caliente e hipersensible de la piel. La vía de entrada de la infección suele ser evidente. El microorganismo patógeno más frecuente es *S. aureus*. La erisipela es una variante de celulitis que afecta a los linfáticos cutáneos y suele deberse a estreptococos hemolíticos β.

Epidemiolgía y etiología

Causas. Adultos: *S. aureus* y GAS.

Con menos frecuencia estreptococo hemolítico β: grupos B, C o G. *Erysipelothrix rhusiopathiae* (erisipeloide); *P. aeruginosa, Pasteurella multocida, Vibrio vulnificus; Mycobacterium fortuitum* complejo. En niños: neumococos, *Neisseria meningitidis* del grupo B (periorbitario). Las infecciones por *Haemophilus influenzae* de tipo b (Hib) son mucho menos frecuentes debido a la inmunización contra Hib.

Infecciones crónicas de tejidos blandos. Nocardia brasiliensis, Sporothrix schenckii, especies del género *Madurella,* especies del género *Scedosporium,* micobacterias no tuberculosas (NTM, *nontuberculous mycobacteria*).

Saliva y mordeduras de perros y gatos: P. multocida y otras especies del género *Pasteurella, Capnocytophaga canimorsus* (fig. 25-55).

Puerta de infección. Los microorganismos patógenos logran entrar a través de cualquier solución de continuidad de la piel o la mucosa. La tiña del pie y las úlceras de la pierna y los pies son puertas de entrada frecuentes. Las infecciones se presentan tras la bacteriemia/septicemia y la infección con diseminación cutánea.

Factores de riesgo. Defectos en la defensa del hospedador, diabetes mellitus, toxicomanías y alcoholismo, cáncer y quimioterapia antineoplásica, linfedema crónico (posmastectomía [fig. 25-25], episodio previo de celulitis o erisipela).

Después de entrar, la infección se disemina a los espacios de los tejidos y planos de separación (fig. 25-22) pues las hialuronidasas degradan las sustancias fundamentales que contienen polisacáridos, las fibrinolisinas digieren las barreras de fibrina y las lecitinasas destruyen las membranas celulares. Suele ser necesaria la desvitalización del tejido local para que sea posible la infección importante por bacterias anaerobias. El número de microorganismos infecciosos suele ser

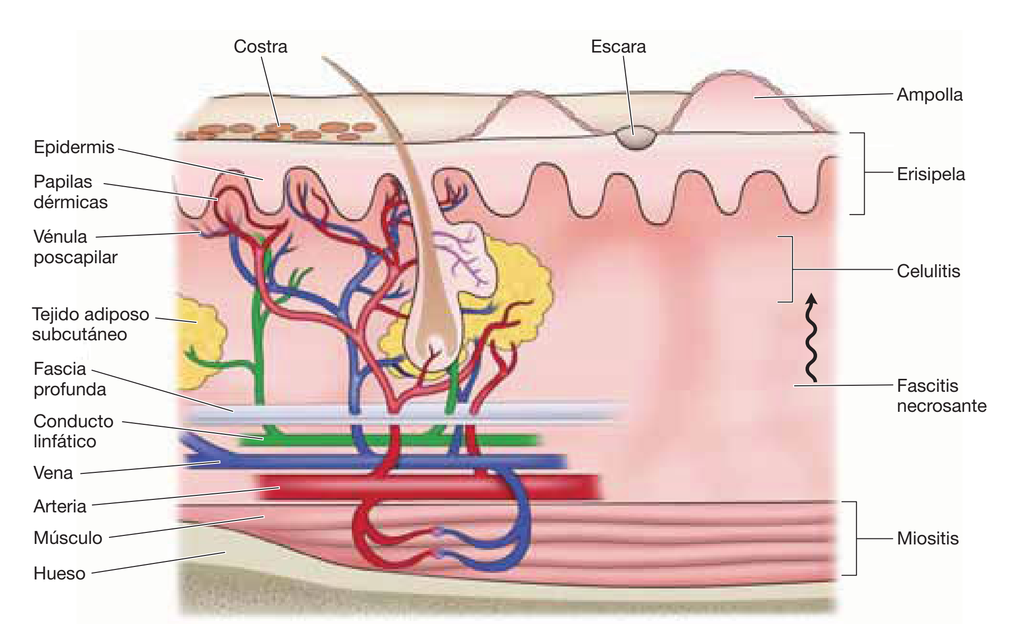


Figura 25-22. Componentes estructurales de la piel y los tejidos blandos, infecciones superficiales e infecciones de las estructuras más profundas. La red capilar rica por debajo de las papilas dérmicas desempeña un papel clave en la ubicación de la infección y en la presentación de la reacción inflamatoria aguda. (De Stevens DL. Infections of the skin, muscles, and soft tissues. En Longo DL et al. [eds.] *Harrison's Principles of Internal Medicine,* 18th ed. New York. McGraw-Hill, 2012.)

pequeño, lo que indica que la celulitis puede ser más una reacción a las citocinas y los superantígenos bacterianos que a la infección fulminante de los tejidos.

Manifestaciones clínicas

Los síntomas de fiebre y escalofríos pueden presentarse antes que sea clínicamente evidente la celulitis. La fiebre más alta (38.5°C) y los escalofríos por lo general se asocian a infección por GAS. Hay dolor local e hipersensibilidad. Las infecciones necrosantes se acompañan de más dolor local y síntomas sistémicos.

Placa eritematosa, caliente, edematosa y brillante que se origina en la puerta de entrada. Aumenta de tamaño y se extiende en sentido proximal (figs. 25-23 y 25-24); los bordes por lo general están bien definidos, son irregulares y ligeramente elevados. En la placa pueden formarse vesículas, ampollas, erosiones, abscesos, hemorragia y necrosis (fig. 25-24). Linfangitis. Los ganglios linfáticos regionales pueden ser adenomegálicos e hipersensibles.

Distribución. *Adultos.* La *pierna* es la zona más frecuente (fig. 25-24). *Brazo:* en un varón joven, valorar la utilización de drogas intravenosas; en las mujeres, posmastectomía (fig. 25-25). *Tronco:* zona de herida quirúrgica. *Cara:* después de rinitis, conjuntivitis o faringitis; asociada a la colonización de las fosas nasales por *S. aureus* y de la faringe por GAS.

Variantes de celulitis según microorganismo patógeno

S. aureus: la puerta de entrada suele ser evidente; la celulitis es una extensión de la infección focal. Síndromes toxínicos: dermatitis exfoliativa y TSS. La endocarditis puede presentarse después de una bacteriemia.

Estreptococos hemolíticos β GAS (*Streptococcus pyogenes*) colonizan la piel y la bucofaringe. GBS y GGS colonizan la región anogenital (fig. 25-26). Las infecciones de tejidos blandos por estreptococos hemolíticos β se diseminan rápidamente por los vasos linfáticos cutáneos superficiales y se presentan como placas



Figura 25-23. Celulitis en la puerta de entrada: MSSA. Un varón de 51 años de edad con tiña del pie interdigital notó dolor en el dorso de su pie. La preparación con KOH fue positiva para hifas dermatofíticas. Se aisló *S. aureus* sensible a la meticilina en el cultivo del espacio interdigital.



Figura 25-24. Celulitis de la pierna: MRSA. Un varón obeso de 70 años de edad con estasis venosa crónica y úlcera por estasis tenía eritema creciente y formación de vesícula en la pierna que se acompañaba de fiebre.



Figura 25-25. Celulitis recidivante del brazo con linfedema crónico: MSSA. El cáncer de mama del lado derecho se había tratado con mastectomía y escisión de ganglios linfáticos 10 años antes. Se presentó después linfedema del brazo derecho. La dermatitis de la mano se infectó en forma secundaria con MSSA. La celulitis ocurrió en forma repetida en el contexto de un linfedema crónico.

expansivas eritematosas e hipersensibles, es decir, erisipela (fig. 25-27). Después del parto, conocida como *septicemia puerperal;* la infección se puede extender hacia la cavidad pélvica. La celulitis por GBS ocurre en los recién nacidos; alta morbilidad y mortalidad. La infección por GAS con fascitis necrosante y TSS estreptocócico conlleva altas tasas de morbilidad y mortalidad.

E. rhusiopathiae: ocurre erisipeloide en individuos que manejan animales de caza, pollo y pescado. *Placa inflamada y dolorosa* con un borde elevado irregular muy bien definido que ocurre en la zona de inoculación, es decir, el dedo o la mano (fig. 25-28), diseminándose a la muñeca y al antebrazo. Color: rojo púrpura en etapa aguda; pardusco con resolución. Crece hacia la periferia con desvanecimiento central. Por lo general no hay síntomas sistémicos.

Ectima gangrenoso: variante infrecuente de infección necrosante de tejidos blandos causada por *P. aeruginosa*. Clínicamente se caracteriza por un centro infartado con un halo eritematoso que se expande rápidamente si no se da un tratamiento eficaz (fig. 25-29). *Distribución:* más frecuente en las axilas, la ingle y el perineo. El pronóstico depende del restablecimiento rápido de los defectos de las defensas del hospedador, por lo general al corregir la neutropenia. Cuando ocurre como una infección local sin bacteriemia, el pronóstico es mucho más favorable.

H. influenzae: ocurre principalmente en niños menores de 2 años de edad. Las zonas más frecuentes son carrillos, zona periorbitaria, cabeza y cuello. Las manifestaciones clínicas consisten en edema y un tono de eritema violáceo característico. La utilización de la vacuna contra Hib ha reducido considerablemente la frecuencia.

V. vulnificus, V. cholerae no-01 y no-0139. Trastornos subyacentes: cirrosis, diabetes, inmunodepresión, hemocromatosis y talasemia. Se presenta tras la ingestión de mariscos crudos o mal cocidos, gastroenteritis, bacteriemia con diseminación en la piel; también ex-



Figura 25-26. Erisipela de las nalgas: estreptococo del grupo B. Mujer de 40 años de edad con antecedente de enfermedad de Crohn con ileostomía, operación previa por hidradenitis y carcinoma vulvar invasivo; tratado con radioterapia. La vía de entrada fue la hendidura interglútea. Se manifestó por fiebre e hipersensibilidad local durante un día.

posición de la piel al agua de mar. Se caracteriza por formación de ampollas, vasculitis necrosante (fig. 25-30). Por lo general en las extremidades; a menudo bilateral.

Aeromonas hydrophila: traumatismo relacionado con agua; herida preexistente. Hospedador con deficiencia inmunitaria. Afecta a la pierna. Infección necrosante de tejidos blandos.

C. canimorsus. Inmunodepresión o asplenia; exposición a la saliva o mordedura de perro. Produce septicemia fulminante y coagulación intravascular diseminada (véase fig. 25-57).

Figura 25-27. Erisipela de la cara: estreptococo del grupo A. Placas dolorosas, bien definidas, brillantes, eritematosas y edematosas que afectan la porción central de la cara de un varón por lo demás sano. En la palpación la piel está caliente e hipersensible.

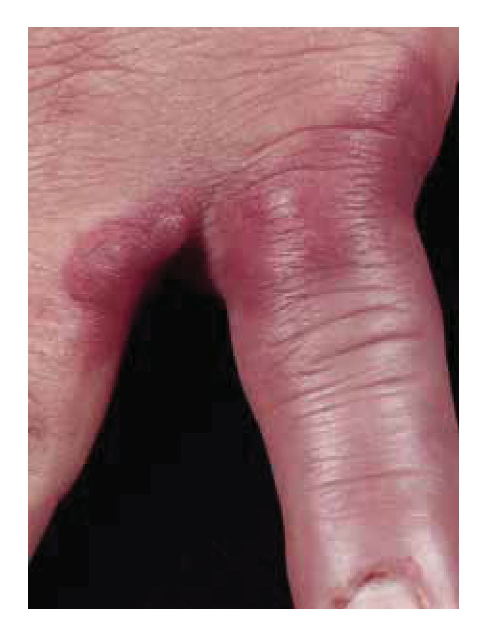


Figura 25-28. Erisipeloide de la mano. Una placa celulítica violácea bien delimitada (sin cambios epidérmicos de escama o formación de vesícula) en los dorsos de las manos y los dedos de las manos, que ocurrió después de limpiar pescado; la zona estaba un poco dolorosa, hipersensible y tibia.





Figura 25-29. ***Ectima gangrenoso* de la nalga: *P. aeruginosa*.** Un varón de 30 años de edad con infección por VIH y neutropenia. **A)** Una zona infartada extremadamente dolorosa con eritema circundante presente durante cinco días. Esta infección cutánea primaria se relacionó con bacteriemia. **B)** Dos semanas más tarde, la lesión había avanzado a una ulceración de gran tamaño. El paciente falleció tres meses más tarde a consecuencia de una neumonitis por *P. aeruginosa* asociada a neutropenia crónica.



Figura 25-30. Celulitis bilateral de las piernas: *V. vulnificus*. Placas y ampollas hemorrágicas bilaterales en las piernas, los tobillos y los pies de una persona mayor diabética con cirrosis. A diferencia de otros tipos de celulitis en los cuales los microorganismos entran por la piel local, a causa de *V. vulnificus,* por lo general se presenta tras una enteritis primaria con bacteriemia y diseminación a la piel. Casi todos los casos que al principio se diagnostican como celulitis bilateral son inflamatorios (eccema, dermatitis por estasis o psoriasis) más que infecciosos.

P. multocida: causa más frecuente de infección después de una mordedura de animal; infección de tejidos blandos.

Especies del género *Clostridium.* Relacionado con traumatismo; contaminación por suelo o heces; tumor intestinal maligno. La infección se caracteriza por producción de gas (crepitación con la palpación) y toxicidad generalizada acentuada. Es una infección necrosante.

Micobacterias no tuberculosas (pág. 579). Antecedente de una operación reciente, inyección, herida penetrante o tratamiento con corticoesteroide sistémico. Celulitis leve. Múltiples zonas de infección. No hay manifestaciones sistémicas.

Cryptococcus neoformans: el paciente siempre tiene deficiencia inmunitaria. Placa eritematosa, caliente, hipersensible y edematosa en la extremidad. Raras veces múltiples zonas no contiguas.

Mucormicosis. Por lo general ocurre en un individuo con diabetes no controlada.

Nocardiosis. *Véase* Infecciones cutáneas por Nocardia.

Eumicetoma. *Véase* Sección 26.

Cromoblastomicosis. *Véase* Sección 26.

Diagnóstico diferencial

Erisipelas y celulitis. Tromboflebitis de venas profundas, dermatitis por contacto temprano, urticaria, picadura de insectos (respuesta de hipersensibilidad), erupción farmacológica homotópica, eritema nodular, gota aguda y eritema migratorio (EM, *erythema migrans*).

STI necrosantes. Vasculitis, embolia con infarto de la piel, vasculopatía periférica, calcifilaxia, necrosis por warfarina, lesión traumática, crioglobulinemia, erupción farmacológica en el mismo lugar, piodermia gangrenosa y picadura por araña reclusa parda.

Diagnóstico

El diagnóstico clínico se basa en las características morfológicas de la lesión y el contexto clínico, es decir enfermedades subyacentes, antecedente de viajes, exposición a animales, antecedente de mordedura y edad. Se confirma mediante cultivo en sólo 29% de los casos en pacientes inmunocompetentes. La sospecha de fascitis necrosante exige biopsia profunda inmediata y examen histopatológico de corte congelado.

Evolución

Con el diagnóstico y el tratamiento oportunos, la infección de tejidos blandos se resuelve mediante antibioticoterapia oral o parenteral.

Se presenta diseminación de la infección (linfáticos y vía hematógena) con zonas de infección metastásica si se retrasa el tratamiento eficaz. En pacientes con deficiencia inmunitaria, el pronóstico depende del restablecimiento inmediato de la inmunidad alterada, por lo general de la corrección de la neutropenia. Si no se efectúa desbridamiento quirúrgico, la fascitis necrosante es mortal.

Tratamiento

Antibioticoterapia general en dosis altas según el tipo y la sensibilidad del microorganismo.

Infecciones necrosantes de tejidos blandos ■ ○

- Se caracterizan por el avance rápido de la infección con necrosis considerable de tejidos blandos y la piel superpuesta. Fascitis necrosante.
- **Causas.** Causada por GAS β-hemolítico. Con menos frecuencia, grupos B, C o G. Las infecciones necrosantes de tejidos blandos también son causadas por *P. aeruginosa,* especies del género *Clostridium* e infección mixta por anaerobios.
- **Vía de entrada.** Puede comenzar profundamente en la zona de traumatismos leves no penetrantes (equimosis o distensión muscular). Traumatismo leve, laceración, punción con aguja o incisión quirúrgica en una extremidad. GAS puede diseminarse en esta zona durante la bacteriemia transitoria. Las variantes clínicas de infección necrosante de tejidos blandos difieren según el microorganismo causante, la ubicación anatómica de la infección y los trastornos subyacentes. La *miositis necrosante estreptocócica* ocurre como una miositis primaria. El TSS *estreptocócico* puede ocurrir con fascitis necrosante por GAS. GBS produce fascitis necrosante en incisiones de episiotomía.
- **Diagnóstico.** Es indispensable para comprender la patogénesis y determinar el tratamiento antimicrobiano y quirúrgico apropiado.
- Cuando la necrosis de la piel no es evidente, *el diagnóstico se debe sospechar si hay signos de* septicemia grave o algunos de los síntomas o signos locales siguientes: dolor espontáneo intenso, edema indurado, ampollas, cianosis, palidez de la piel, hipestesia de la piel, crepitación, debilidad muscular y exudados fétidos.



Figura 25-31. Fascitis necrosante de la nalga. Escara negra con una placa eritematosa y edematosa que afecta a toda la nalga con una zona de necrosis rápidamente progresiva.

Manifestaciones clínicas

Rubor local, edema, calor y dolor en la zona afectada, por lo general en una extremidad.

Las *características clínicas* aparecen en las primeras 36 a 72 h después del inicio: el tejido blando afectado adopta un color azul oscuro; aparecen vesículas o ampollas. La infección se disemina con rapidez por los planos fasciales (fig. 25-31). Sobreviene *necrosis* extensa de los tejidos blandos cutáneos. El tejido afectado puede estar *insensible.* Se manifiesta como una *escara negra* con borde irregular circundante de eritema. La *fiebre* y otros síntomas generales son prominentes a medida que el proceso inflamatorio se extiende con rapidez en el transcurso de algunos días. El TSS estreptocócico se debe a GAS, GBS, GCS y GGS. Los *abscesos metastásicos* pueden ocurrir a consecuencia de la bacteriemia. Se presenta tromboflebitis secundaria.

Diagnóstico diferencial

Piodermia gangrenosa, calcifilaxia, necrosis isquémica, necrosis por warfarina, úlcera por presión y picadura por araña reclusa parda.

Tratamiento

Desbridamiento quirúrgico. Es necesario el desbridamiento quirúrgico inmediato y completo del tejido necrótico en combinación con antimicrobianos en dosis altas.

Linfangitis ICD-9: 457-2 ∘ ICD-10: 189-1



- Un proceso inflamatorio que afecta a los conductos linfáticos subcutáneos.
- **Causas**
  - Linfangitis aguda: GAS; *S. aureus*, otras bacterias. Virus del herpes simple.
- Linfangitis nodular subaguda a crónica: *Mycobacterium marinum*, otras NTM, *Sporotrix schenkii* y *N. brasiliensis*.

Manifestaciones clínicas

Linfangitis aguda. Puerta de entrada: pérdida de continuidad de la piel, herida, paroniquia por *S. aureus,* infección primaria por herpes simple. Dolor o eritema proximales a la solución de continuidad de la piel. Estrías lineales eritematosas y cordones linfáticos palpables, hasta de varios centímetros de diámetro, que se extienden de la lesión local a los ganglios linfáticos regionales (fig. 25-32), que por lo general están aumentados de tamaño e hipersensibles.

Linfangitis subaguda y crónica; linfangitis nodular; véase descripción en *Nocardiosis,* infección por NTM y esporotricosis.

Diagnóstico diferencial

Lesiones lineales en las extremidades. Dermatitis por contacto fitoalérgico (hiedra venenosa o roble), fitofotodermatitis y tromboflebitis superficial.
Linfangitis nodular. Infección por *M. marinum, N. brasiliensis* o *S. schenckii.*

Diagnóstico

La combinación de una lesión periférica aguda con estrías lineales eritematosas hipersensibles y dolorosas proximales que conducen hacia los ganglios linfáticos regionales es diagnóstica de linfangitis. Se aísla *S. aureus* o GAS de la puerta de entrada.

Evolución

Se resuelve con el diagnóstico y el tratamiento correctos. La bacteriemia con infección metastásica en diversos órganos es infrecuente si se da tratamiento adecuado.

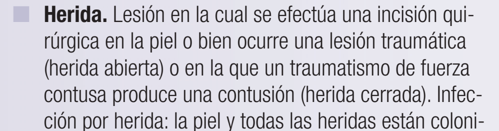
Tratamiento

El antibiótico depende del microorganismo causante.



Figura 25-32. Linfangitis aguda del antebrazo: *S. aureus.* Una pequeña zona de la celulitis en la superficie volar de la muñeca con una estría lineal hipersensible que se extiende en sentido proximal hacia el brazo; la infección se disemina a partir de la puerta de entrada en los vasos linfáticos superficiales.

Infección de herida



Herida. Lesión en la cual se efectúa una incisión quirúrgica en la piel o bien ocurre una lesión traumática (herida abierta) o en la que un traumatismo de fuerza contusa produce una contusión (herida cerrada). Infección por herida: la piel y todas las heridas están colonizadas por bacterias y otros microorganismos, es decir, *microbioma cutáneo.* La infección se caracteriza por dolor, hipersensibilidad, secreción purulenta, eritema, calor y se debe diagnosticar con base en los cuadros clínicos y el cultivo.

Etiología y epidemiología

Clasificación. *Heridas traumáticas:* heridas abiertas o cerradas (fig. 25-33). *Heridas quirúrgicas:* infección en incisiones quirúrgicas (fig. 25-34). *Heridas por quemaduras:* la herida por quemadura es colonizada superficialmente por *S. aureus;* infección de herida quirúrgica relacionada con quemadura abierta; celulitis de herida por quemadura; infección penetrante de heridas por quemadura sujetas a desbridamiento (fig. 25-35). *Úlceras crónicas:* insuficiencia arterial; insuficiencia venosa; úlceras neu-



Figura 25-33. Infección por laceración en un receptor de trasplante renal: MRSA. Varón de 60 años de edad receptor de trasplante renal inmunodeprimido que no se había dado cuenta de una laceración que sufrió en la espinilla. Se observa eritema e induración alrededor de la herida aplastada. Se aisló MRSA en el cultivo. También se observan dos carcinomas espinocelulares invasivos encerrados en círculo en la espinilla.

ropáticas y diabetes mellitus; úlceras por presión (úlceras de decúbito) (figs. 25-36 a 25-38). *Mordeduras:* animales; humanos; insectos.

Epidemiología. *S. aureus* es el microorganismo patógeno más frecuente en las infecciones de heridas, MSSA y cada vez más MRSA. La infección de las heridas quirúrgicas tiene 10 veces más probabilidades de presentarse en pacientes que portan *S. aureus* en las fosas nasales. Las infecciones intrahospitalarias o las relacionadas con la atención a la salud (con más frecuencia infecciones de la herida quirúrgica) son las complicaciones más frecuentes que afectan a los pacientes hospitalizados.

Patogénesis. Las heridas al principio son colonizadas por microflora de la piel o microorganismos introducidos. En algunos casos, estos microorganismos proliferan y producen una respuesta inflamatoria del hospedador que se define como infección.

Manifestaciones clínicas

Infección local. Hipersensibilidad en la zona de la herida, eritema, calor, secreción purulenta e induración.



Figura 25-34. Infección de herida quirúrgica por escisión: MSSA. La herida quirúrgica se volvió dolorosa e hipersensible siete días después de la escisión de un carcinoma espinocelular; se observa el tejido blando (celulitis) adyacente al borde de la herida. Se nota tejido necrótico en la base.

Infección penetrante: malestar general, anorexia, hinchazón, fiebre y escalofríos. Síndrome de septicemia: fiebre e hipotensión.

Tipos de infecciones quirúrgicas. Infección superficial de la herida, infección de la herida con infección de tejidos blandos, es decir, celulitis y erisipela, absceso de tejidos blandos, infecciones necrosantes de tejidos blandos y tétanos.

Diagnóstico diferencial

Dermatitis por contacto alérgico (p. ej., neomicina), piodermia gangrenosa y vasculitis.

Diagnóstico

Dado que todas las heridas abiertas son colonizadas por microorganismos, el diagnóstico de la infección se basa en las características clínicas de la herida. El cultivo de la herida permite identificar al posible microorganismo patógeno.

Tratamiento

Aunque todas las heridas precisan tratamiento, sólo las lesiones infectadas exigen tratamiento antimicrobiano.



Figura 25-35. Infección de una herida por quemadura: MSSA. Un niño de 10 años de edad con quemaduras térmicas de tercer grado extensas que se trató mediante aplicación de un injerto autólogo de piel y tiene nuevas erosiones extensas encostradas. Se cultivó MSSA de la zona infectada.



Figura 25-36. Infección de una úlcera por estasis. Mujer de 75 años de edad con varices y úlcera por estasis creciente infectada por MRSA y *Pseudomonas aeruginosa.* Se administraron antibióticos intravenosos. Las venas insuficientes se trataron con ablación por láser endovascular. La úlcera curó dejando una cicatriz mínima.



Figura 25-37. Infección de úlcera diabética: MRSA. Varón de 86 años de edad con diabetes mellitus de tipo 2 tuvo una úlcera neuropática crónica en la porción lateral del pie derecho. La úlcera rápidamente aumentó de tamaño y se acompañó de fiebre y una concentración de glucosa de 450 mg/100 ml. Se aisló MSSA de la herida. El paciente fue hospitalizado y tratado con antibióticos IV. Falleció tres meses más tarde.



Figura 25-38. Infección de la herida y celulitis: MRSA. Varón de 53 años de edad con trastorno obsesivo-compulsivo que se excoria las extremidades por la noche. Ha presentado episodios repetidos de infección por MRSA. Las úlceras se resolvieron con doxiciclina, doxepina y bota de Unna aplicada cada semana.

Trastornos causados por bacterias productoras de toxina

- Las bacterias colonizan la piel y la mucosa (*microbioma* mucocutáneo), se reproducen localmente y producen toxinas que causan trastornos mucocutáneos locales y sistémicos.
- **Síndromes clínicos** causados por estas toxinas:
  - *S. aureus*
    - *Impétigo ampollar* (figs. 25-12 y 25-13).
    - Dermatitis exfoliativa estafilocócica. Forma generalizada con epidermólisis considerable, seguida de descamación (figs. 25-39 y 25-40).
    - TSS. Forma abortiva y fiebre escarlatina estafilocócica.
- GAS
  - *Fiebre escarlatina*
  - *TSS estreptocócico*
- *Bacillus anthracis:* ántrax
- *Corynebacterium diphtheriae:* difteria
- *Clostridium tetani:* tétanos

Dermatitis exfoliativa estafilocócica ■ ◐ ➔ ○
ICD-9: 695.81 ∘ ICD-10: L00

- **Causas.** *S. aureus* que produce toxinas exfoliativas. Se presenta en recién nacidos y en niños pequeños.
- **Patogénesis.** Sobreviene la enfermedad después de la síntesis y absorción de toxinas y la respuesta del hospedador subsiguiente iniciada por la toxina. Las exotoxinas desdoblan desmogleína-1 en los desmosomas de la capa celular granulosa de la epidermis que se unen a las células adyacentes. Las exotoxinas son proteasas que desdoblan desmogleína-1, la cual normalmente mantiene juntas las capas granulosa y espinosa. Los anticuerpos antitoxina protegen contra la epidermólisis tóxica aguda y el síndrome de choque tóxico.

Manifestaciones clínicas

Véase “Impétigo ampollar” en las figuras 25-12 y 25-13. Ampollas purulentas flácidas e intactas, en conglomerados. La rotura de las ampollas produce lesiones erosivas eritematosas húmedas o encostradas. Las lesiones a menudo se conglomeran en una zona intertriginosa.

Forma generalizada. Al principio se presentan cambios exfoliativos provocados por la toxina: *exantema escarlatiniforme maculoso* (síndrome de fiebre escarlatina estafilocócica) o eritema difuso, mal definido y un aspecto de lija, punteado y fino. En 24 h, el eritema se intensifica y la piel afectada se vuelve hipersensible. En un inicio, ocurre alrededor de los orificios en la cara, el cuello, las axilas y las ingles; se vuelve más generalizado en un lapso de 24 a 48 h. La epidermólisis superficial es más acentuada alrededor de los orificios en la cara; en las zonas flexoras sobre cuello, axilas, ingles, zonas antecubitales y en la espalda (puntos de presión). Con la epidermólisis, la epidermis tiene aspecto arrugado y puede retirarse con presión suave (la piel se parece a un paño húmedo) (*signo de Nikolsky*) (fig. 25-39). En algunos lactantes, se presentan ampollas flácidas. La epidermis descubierta forma erosiones con una base húmeda eritematosa (fig. 25-39). Tras la descamación quedan cicatrices (fig. 25-40).

La mucosa no resulta afectada. El TSS, en comparación, se manifiesta por eritema de la mucosa.

Diagnóstico diferencial

Síndrome de Kawasaki, reacciones adversas de la piel a los fármacos y fiebre escarlatina.

Diagnóstico

El cuadro clínico se confirma mediante los cultivos de bacterias.

Evolución

Con la antibioticoterapia adecuada, las zonas de desnudamiento superficial cicatrizan en un lapso de tres a cinco días al ocurrir la descamación generalizada; no quedan cicatrices.

Tratamiento

Antibióticos multiorgánicos para tratar la infección y detener la producción de toxina.



Figura 25-39. Dermatitis exfoliativa estafilocócica: signo de Nikolsky. La piel de este lactante tiene un eritema difuso; la presión suave en la piel del brazo ha desprendido la epidermis, la cual se pliega como pañuelo de papel.





Figura 25-40. **Dermatitis exfoliativa estafilocócica:** esfacelo y descamación en este lactante, eritema doloroso, hipersensible y difuso que se acompañó de esfacelo epidérmico generalizado y erosiones. *S. aureus* había colonizado los orificios nasales con impétigo perioral, la zona de producción de exotoxina. **A)** Se observa descamación considerable en nalgas y piernas **(B)**.

Síndrome de choque tóxico ICD-9: 040.82 ∘ ICD-10: A48.3 ■ ○

- **Causas.** *S. aureus* productor de exotoxina (TSST-1), con menos frecuencia GAS.
- **TSS estafilocócico**
  - El TSS menstrual (MTSS)
  - El TSS no menstrual (NMTSS) ocurre secundario a una amplia gama de infecciones por *S. aureus* primarias y secundarias de dermatosis subyacentes.
- **TSS estreptocócico.** Infección de la piel o los tejidos blandos con producción de toxinas.

Manifestaciones clínicas

Inicio rápido de fiebre, hipotensión que no responde al tratamiento e insuficiencia multiorgánica. Se presenta un exantema.

Eritrodermia escarlatiniforme generalizada, más intensa alrededor de la zona infectada. Eritema que palidece con la presión, "quemadura solar indolora". Se desvanece al cabo de tres días de su aparición. Edema. *Mucosas:* eritema. Úlceras: boca, esófago y vagina.

Descamación. Comienza una semana después del inicio de las lesiones de la piel: piel del tronco, la cara y las extremidades, que se acompaña de descamación de las palmas, las plantas y los dedos de las manos y los pies.

Mucosas. *Ojos:* eritema intenso y congestión de las conjuntivas bulbares. Hemorragias subconjuntivales. *Boca:* Eritema de las mucosas de la boca, la lengua, la faringe y la membrana timpánica. Lengua en fresa. Úlceras: boca y esófago.

Genitales: eritema vaginal y úlceras.

Manifestaciones generales. Fiebre. La hipoperfusión de órganos produce disfunción renal y miocárdica, hipervolemia y síndrome de dificultad respiratoria del

adulto. Las complicaciones tardías comprenden gangrena periférica, debilidad muscular, astenia persistente y disfunción neuropsiquiátrica.

Evolución

El TSS estreptocócico tiene una mortalidad de 25 a 50%. NMTSS: 6.4% de mortalidad; MTSS: 2.5% de mortalidad.

Tratamiento

Antibiótico multiorgánico para tratar la infección y detener la producción de toxina. Tratamiento de apoyo.

Fiebre escarlatina ICD-9: 034 ◦ ICD-10: A38 ■ ◐

- **Causas**
  - Estreptococo β-hemolítico del grupo A (GAS) (*S. pyogenes*), cepas productoras de toxina eritrógena.
- *S. aureus* productor de toxina exfoliativa (ET, *exfoliative toxin*).

Manifestaciones clínicas

Infección. Faringitis, amigdalitis. Herida quirúrgica o de otro tipo infectada; dermatosis infectadas en forma secundaria.

Síndrome por toxinas (fiebre escarlatina). El paciente puede tener aspecto grave con fiebre alta, fatiga, faringitis, cefalea, náusea, vómito y taquicardia. Linfadenitis cervical anterior que acompaña a la faringitis o a la amigdalitis. El exantema escarlatiniforme ocurre en personas no inmunes.

Exantema. Cara con rubefacción y palidez perioral. Un eritema finamente punteado se comienza a notar en la parte superior del tronco (fig. 25-41); puede estar acentuado en los pliegues de la piel como cuello, axilas, ingle, fosas antecubital y poplítea; petequias lineales (signo de Pastia) ocurren en los pliegues corporales. Por lo general no ocurren lesiones en las palmas y las plantas.

Las lesiones punteadas iniciales se vuelven confluentes y eritematosas, es decir, *escarlatiniformes*. La intensidad del exantema varía de eritema leve a moderado circunscrito al tronco debido a una erupción purpúrica extensa.

El exantema se desvanece al cabo de cuatro a cinco días y se acompaña de *descamación* en el cuerpo y las extremidades y de una exfoliación laminoide en las palmas y los dedos y en las plantas y los dedos de los pies. En las infecciones asintomáticas o leves, el exantema y la faringitis pueden pasar inadvertidos. En este caso, el paciente puede buscar consulta médica sólo cuando se nota la *exfoliación* en la mano y las plantas.

Enantema. Faringe de color rojo carnoso. *Manchas de Forchheimer:* pequeñas máculas eritematosas en el paladar duro y blando y la úvula. El eritema punteado y las petequias pueden ocurrir en el paladar. *Lengua blanca:* al principio está blanca con papilas eritematosas difusas y edematosas (lengua en fresa blanca) (fig. 25-42). Lengua en fresa roja: hacia el cuarto o quinto día, se esfacela la membrana hiperqueratósica y la mucosa lingual adopta un aspecto rojo brillante (fig. 25-42).

Secuelas no supurativas. Fiebre reumática aguda: inicio una a cuatro semanas después que comienza la faringitis. La frecuencia de fiebre reumática aguda ha disminuido notablemente durante los últimos cinco decenios.

Glomerulonefritis aguda. Es más frecuente después del impétigo por cepas nefritógenas de GAS (de tipos 4, 12, 2, 49 y 60).

Psoriasis en gotas (Sección 3).

El eritema nodular se puede presentar después si la infección no se trata (Sección 7).



Figura 25-41. Fiebre escarlatina: exantema. Un eritema finamente punteado se ha vuelto confluente (escarlatiniforme); pueden ocurrir petequias y tienen una configuración lineal dentro del exantema en los pliegues corporales (línea de Pastia).

Diagnóstico diferencial

Exantema vírico, erupción adversa de la piel, síndrome de Kawasaki y mononucleosis infecciosa.

Diagnóstico

Pruebas rápidas de antígeno directo: se utilizan para detectar antígenos de GAS en muestras de frotis de la faringe. Se aísla GAS en el cultivo de la muestra de la faringe o de la herida. Los hemocultivos raras veces son positivos. *Criterios de Centor* para el diagnóstico de faringitis estreptocócica aguda: antecedente de fiebre; exudados amigdalinos y adenopatía cervical anterior dolorosa; no se presenta tos.

Tratamiento

Antibióticos multiorgánicos para tratar la infección y evitar las secuelas no purulentas. La penicilina general es el fármaco de elección y son alternativas eritromicina, azatioprina, claritromicina o cefalosporinas.



Figua 25-42. Fiebre escarlatina: lengua en fresa blanca y roja. Los parches blancos en la porción posterior de la lengua representan residuos de la lengua en fresa blanca inicial.

Carbunco cutáneo ICD-9: 022 ∘ ICD-10: A22 ■ ◐

- **Causas.** *B. anthracis* es un bacilo aerobio, no móvil, grampositivo. Zoonosis. Las esporas pueden permanecer latentes en el suelo durante decenios. La germinación leve ocurre en la zona primaria y da por resultado edema local y necrosis. Infección primaria: piel, pulmonar y del tubo digestivo. Patogénesis: mediada por toxina.
- **Transmisión.** Zoonosis de mamíferos, sobre todo herbívoros. Las infecciones humanas se deben al contacto con animales salvajes y domésticos contaminados o productos de animales. No ocurre la transmisión entre humanos. Bioterrorismo (2001). Con riesgo: granjeros, pastores de rebaños, trabajadores de rastros y textiles.
- **Carbunco cutáneo.** Contribuye con 95% a los casos de ántrax en Estados Unidos.

Manifestaciones clínicas

Herida o abrasión en las zonas expuestas de la cabeza, el cuello y las extremidades. Pápula pruriginosa, indefinida e indolora (se parece a una picadura de insectos) aparece tres a cinco días después de la introducción de endosporas. En uno a dos días evoluciona a vesícula(s) ± hemorragia + necrosis. Las vesículas se rompen y forman *úlceras* con edema local considerable (fig. 25-43) y tarde o temprano forman escaras secas (1 a 3 cm).

Se pueden formar lesiones satélites en una *linfangitis nodular* en la parte proximal de la extremidad edematosa (fig. 25-43).

Edema. Más extenso en la cabeza y el cuello.

Diagnóstico diferencial

Ectima, picadura por araña reclusa parda, tularemia ulceroglandular, ectima contagiosa y muermo.

Diagnóstico

Aislamiento de *B. anthracis* de las lesiones cutáneas, la sangre o las secreciones respiratorias o mediante la determinación de anticuerpos específicos en la sangre de personas con síntomas sospechosos.

Evolución y tratamiento

La tasa de mortalidad en personas no tratadas con carbunco cutáneo es 20%, aproximadamente. La penicilina general es el fármaco de elección y las alternativas son eritromicina, azatioprina, claritromicina o cefalosporinas.





Figura 25-43. Un carbunco cutáneo. Un granjero de 40 años de edad con carbunco. **A)** Una escara negra en la zona de inoculación con una ulceración hemorrágica central en el pulgar que se acompaña de edema masivo de la mano. **B)** Una linfangitis nodular que se extiende en sentido proximal desde la lesión primaria sobre el pulgar.

Difteria cutánea ICD-9: 032 ∘ ICD-10: A30



- **Causas.** *Corynebacterium diphtheria*. Los casos en países industrializados son en extremo infrecuentes.
- **Patogénesis.** Infección circunscrita causada por cepas toxígenas y no toxígenas. La infección aguda puede afectar a cualquier mucosa o herida en la piel. La toxina produce miocarditis y *neuropatía periférica*.

Manifestaciones clínicas

Difteria cutánea. Herida inespecífica.
Faringe. Membrana gris adhesiva en la puerta de entrada en la faringe. La difteria respiratoria suele deberse a cepas toxicógenas (*tox*+).
Miocarditis. Arritmias, bloqueo cardiaco e insuficiencia cardiaca.
Polineuritis. La neuropatía suele afectar primero a los pares craneales: diplopía, voz farfullante y dificultad para la deglución.

Diagnóstico

Se establece por el aislamiento de *C. diphtheria* en cultivo de la herida.

Tratamiento

Penicilina, eritromicina y antitoxina.
Vacunación. La inmunidad contra la vacuna cede con el tiempo. Se recomiendan refuerzos cada 10 años.

Tétanos ICD-9: 037 ∘ ICD-10: A33



- **Causa.** *C. tetani*. Las esporas viven en el suelo durante años. Germinan en las heridas con un bajo potencial de oxidación-reducción (tejidos desvitalizados, cuerpos extraños o infección activa).
- **Patogénesis.** *C. tetani* libera una neurotoxina potente que produce un aumento del tono muscular y espasmos.
- **Demografía.** El tétanos afecta a personas no inmunizadas, personas parcialmente inmunizadas o individuos completamente inmunizados que no logran mantener una inmunidad adecuada con dosis de refuerzo de la vacuna. Personas con riesgo: ancianos, recién nacidos, trabajadores inmigrantes y usuarios de drogas inyectables. Actividades: granja, jardinería y otras actividades al aire libre. Sin inmunización, el tétanos ocurre predominantemente en recién nacidos y en otros niños pequeños.

Manifestaciones clínicas

Se presenta tras la inoculación de esporas en la piel. El periodo de incubación es de cinco días a 15 semanas. Promedio: ocho a 12 días.
Zona de infección. Herida traumática leve; herida por punción, laceración o abrasión.
Infección secundaria. Uso de drogas inyectables (“subcutánea”), úlceras en la piel, gangrena, pernio, quemaduras, heridas quirúrgicas, parto o aborto; abscesos e infección del oído medio.
Tétanos. Comienza con espasmos leves de los músculos de la mandíbula, es decir, trismo. Los espasmos también pueden afectar a tórax, cuello, espalda y músculos abdominales. Los espasmos de los músculos de la espalda a menudo producen arqueo, llamados *opistótonos* (fig. 25-44). En ocasiones los espasmos afectan a los músculos de la respiración. *Tetania:* la acción muscular prolongada produce contracciones bruscas, potentes y dolorosas de grupos musculares; puede causar fracturas y desgarros musculares. Otros síntomas: babeo, hiperhidrosis, fiebre, espasmos de la mano o el pie, irritabilidad, dificultad para la deglución, micción o defecación no controladas.

Tratamiento

Se proporciona tratamiento de apoyo, lo que comprende cuidados de la herida. Antibióticos y antitoxina. Se puede utilizar sulfato de magnesio y betabloqueadores para tratar los espasmos musculares y los problemas cardiacos.



Figura 25-44. Espasmos musculares (específicamente opistótonos) en un paciente con tétanos. Cuadro de Sir Charles Bell, 1809.

Infecciones cutáneas por Nocardia



- **Causas.** Especies del género de bacterias *Nocardia*. Actinomicetos anaerobios grampositivos saprofíticos que viven en el suelo. *Actynomices* se clasificaron incorrectamente como hongos. *N. brasiliensis* suele producir la enfermedad limitada a la piel. La infección ocurre después de la inoculación traumática en la piel de la extremidad.

Manifestaciones clínicas

Celulitis. Inflamación una a tres semanas después de la inoculación traumática. Eritema expansivo, induración; firme, no fluctuante. La infección no tratada puede avanzar y afectar a músculos adyacentes, tendones, huesos y articulaciones. La diseminación es infrecuente.

Linfangitis nodular. Comienza como nódulo en la zona de inoculación. Si no se trata, la infección se extiende hacia los vasos linfáticos con nódulos subcutáneos lineales.

Nocardiosis cutánea. El nódulo ocurre en la zona de inoculación (fig. 25-45), con más frecuencia en los pies o las manos. Si no se trata, la infección se expande para formar placas con *trayectos fistulosos* y formación de *fístulas* (fig. 25-46). Al igual que con el eumicetoma, pueden verse granos (masas densas de filamentos bacterianos que se extienden en dirección radial a partir de un núcleo central) en el pus secretado y en el tejido. Después de años, puede ocurrir deformidad de la extremidad con afectación de la estructura anatómica adyacente.

Nocardiosis diseminada con afectación de la piel. La mayoría de los casos ocurre por defectos en la defensa del hospedador.

Diagnóstico

Granos y microorganismo en la secreción purulenta o en las muestras histológicas. Se aísla y se determina la especie de *Nocardia* en pus, exudado o tejido. Las sensibilidades se determinan en el microorganismo aislado.

Diagnóstico diferencial

Linfangitis nodular. Esporotricosis e infección por NTM.
Actinomicetoma. Eumicetoma.

Evolución

Tiende a la recidiva, sobre todo con las defensas defectuosas del hospedador.

Tratamiento

La combinación de sulfametoxazol y trimetoprim puede ser más eficaz que una sulfonamida sola. Minociclina, en dosis de 100 mg/12 h.

Figura 25-45. Nocardiosis cutánea. Una mujer de 23 años de edad de Centroamérica con una lesión dolorosa durante seis meses. Nódulos violáceos eritematosos confluentes en la zona prerrotuliana derecha en una abrasión. *Nocardia brasiliensis* aislada en cultivo de espécimen de biopsia. La lesión se resolvió con trimetoprim-sulfametoxazol.





Figura 25-46. Nocardiosis cutánea crónica. Edema, múltiples trayectos fistulosos y afectación del pie. (Imagen proporcionada por Amor Khachemoune y Ronald O. Perelman, New York University School of Medicine.)

Trastornos por rickettsias

- **Rickettsias. Bacterias gramnegativas.** Cocobacilos/bacilos cortos; ubicación obligada y persistencia en células eucarióticas.
- Es transmitida al ser humano por artrópodos; garrapatas, ácaros, pulgas, piojos; reservorios mamíferos; los seres humanos son hospedadores incidentales.
- **Trastornos por rickettsias.** Grupo de fiebres maculosas, grupo del tifus, grupo del tifus de las malezas.

Manifestaciones clínicas

Exposición a vectores o reservorios animales, viajes o residencia en lugares endémicos (http://www.cdc.gov/ncidod/diseases/submenus/sub_typhus.htm).

Mancha negra. Lesión en forma de moneda con escara central y halo eritematoso en el punto de una picadura de un vector que se alimenta.

Exantema. Máculas-pápulas. Excepción: rickettsiosis exantemática con pápulas-vesículas.

Manifestaciones subsiguientes que varían según el microorganismo patógeno. Puede volverse hemorrágica con vasculitis.

Diagnóstico

Se confirma mediante muestras de sueros pares después de la convalecencia o la demostración de las rickettsias.

Dermopatología. Las rickettsias se multiplican en las células endoteliales de pequeños vasos sanguíneos y producen vasculitis con necrosis y trombosis.

Evolución

Las rickettsias pueden causar infecciones potencialmente mortales. Orden decreciente de frecuencia de mortalidad de casos: *R. rickettsii* (fiebre exantemática de las Montañas Rocosas [RMSF]); *R. prowazekii* (tifus epidémico transmitido por el piojo); *Orientia tsutsugamushi* (tifus de las malezas); *R. conorii* (fiebre botonosa mediterránea); *R. typhi* (tifus murino endémico); en casos infrecuentes, otros microorganismos del grupo de las fiebres exantemáticas.

Tratamiento

La doxiciclina es el fármaco de elección, 100 mg/12 h por vía oral. Alternativas: ciprofloxacina y cloranfenicol.

Fiebres exantemáticas por garrapata

ICD-9: 082.9 ◦ ICD-10: A77.0

■ ◐ → ○

- **Exantema característico:** Máculas y pápulas.
- RMSF *R. rickettsia.*
- Tifus botonosa por las garrapatas: *R. conorii*; tifus por la garrapata siberiana: *R. sibirica*; tifus por la garrapata australiana: *R. australis*; fiebre exantemática oriental: *R. japonica*; fiebre por picadura de garrapata africana: *R. africae*, etcétera.
- Rickettsiosis *R. akari.*
- **Transmisión.** *Vector:* diversas garrapatas Ixodes. Distribución mundial. Las rickettsias se transmiten por las larvas y las ninfas inmaduras muy pequeñas; a menudo pasa inadvertida su adherencia.
- **Inoculación.** *Picadura;* la excoriación en la zona donde se alimenta inocula rickettsias en el líquido del cuerpo de la garrapata o en las heces. *Antecedente de viajes*: viaje reciente o residencia en una región endémica, p. ej., safari reciente en África, viajes de aventura, servicio militar en África con fiebre debida a picadura de garrapata africana.

Manifestaciones clínicas

Periodo de incubación: en promedio siete días después de la picadura de garrapata. Inicio súbito de síntomas en 50% de los pacientes. Más frecuente: cefalea y fiebre; también escalofríos, mialgias, artralgias, malestar general y anorexia.

Mancha negra en el lugar de inoculación. Una escara de inoculación: se forma una pápula en el lugar de la picadura y evoluciona a una úlcera indolora con costra negra y con un halo eritematoso (fig. 25-47) en tres a siete días. Ocurre en todas las fiebres exantemáticas excepto en la RMSF.

Exantemas. Alrededor de tres a cuatro días después de la aparición de la *mancha negra*, aparecen máculas y pápulas eritematosas en el tronco. Después pueden diseminarse para afectar cara, extremidades, palmas y plantas. La densidad de la erupción se intensifica durante los siguientes días. En los casos graves, las lesiones pueden volverse hemorrágicas.

Distribución. Patrón similar de diseminación y distribución en todas las fiebres exantemáticas: tronco, extre-





Figura 25-47. Fiebre maculosa africana: mancha negra. Una mujer de 65 años de edad, que recientemente había regresado de un viaje a Sudáfrica, observó una lesión en el muslo **(A)** e informó síntomas seudogripales. Se observa una costra oscura central (mancha negra) **(B)** con halo de eritema en la zona de la picadura de garrapata. Las pruebas serológicas de sueros pares confirmaron el diagnóstico de fiebre maculosa africana. Los síntomas se resolvieron con doxiciclina.

midades, cara (centrífuga) —*excepto* RMSF, que aparece primero en las muñecas y los tobillos y se disemina en dirección centrípeta.

Manifestaciones sistémicas. Conjuntivitis, faringitis, fotofobia. Síntomas del sistema nervioso central (CNS, *central nervous system*): confusión, estupor, delirio, convulsiones y coma; frecuente en la RMSF pero no se observa en otras fiebres exantemáticas.

Diagnóstico diferencial

Exantemas víricos, erupción medicamentosa y vasculitis.

Diagnóstico

Los datos clínicos, epidemiológicos y serológicos del convaleciente establecen el diagnóstico de una rickettsiosis del grupo de las fiebres exantemáticas.

Evolución

En Francia y en España, la tasa de mortalidad es similar a la de la RMSF. Las fiebres exantemáticas suelen ser más leves en los niños. Las tasas de morbilidad y mortalidad son más altas (hasta 50%) en individuos con diabetes mellitus, insuficiencia cardiaca o alcoholismo.

Fiebre exantemática de las Montañas Rocosas
ICD-9: 082.0 ◦ ICD-10: A77



- **Causas.** *Rickettsia rickettsii.*
- **Transmisión.** "Picadura" de garrapata infectada; sólo 60% de los pacientes se percatan de la picadura de garrapata previa. Es más frecuente durante la primavera en el sureste de Estados Unidos: cuatro estados (Carolina del Norte, Oklahoma, Tennessee y Carolina del Sur) contribuyen con 48% a los casos estadounidenses; cada año se reportan 600 casos de RMSF en Estados Unidos.

Manifestaciones clínicas

Inicio brusco de síntomas. Se presenta fiebre, escalofríos y temblores; anorexia, náusea y vómito; malestar general e irritabilidad, cefalea intensa y mialgias. Puede parecerse a un abdomen agudo, colecistitis aguda o apendicitis aguda. Es infrecuente la mancha negra en la RMSF.

Exantema inicial: máculas de 2 a 6 mm, de color de rosa, que palidecen con la presión (figs. 25-48 y 25-49). En uno a tres días evolucionan a pápulas de color rojo profundo (fig. 25-50). Es característico que el exantema comience en las muñecas, los antebrazos y los tobillos y un poco después en las palmas y las plantas. Al cabo de seis a 18 h, se disemina en dirección centrípeta hacia los brazos, los muslos, el tronco y la cara.

Exantema tardío: en dos a cuatro días se vuelve hemorrágico y ya no palidece con la presión. Edema local. El exantema hemorrágico puede ocurrir en las palmas y las plantas. La necrosis se presenta en las extremidades acrales después de la hipotensión prolongada.

Fiebre sin máculas: trece por ciento de los casos. Se acompaña de una mayor tasa de mortalidad debido al retraso del diagnóstico.

Diagnóstico

Las manifestaciones clínicas y las características epidemiológicas son más importantes que un diagnóstico de laboratorio en la RMSF en etapa inicial. Se sospecha en niños febriles, adolescentes y varones mayores de 60 años de edad con exposición a garrapatas en zonas endémicas. El diagnóstico se establece por los datos clínicos y se confirma más tarde. Sólo 3% de los pacientes con RMSF presentan la tríada consistente en exantema, fiebre y antecedente de picadura de garrapata durante los primeros tres días de la enfermedad.

Evolución

La evolución grave se asocia a la edad mayor, el retraso en el diagnóstico, las demoras o la falta de tratamiento y es más frecuente en varones, individuos de ascendencia africana y en aquellos con alcoholismo o



Figura 25-48. Fiebre exantemática de las Montañas Rocosas: etapa inicial. Aparecieron máculas y pápulas eritematosas al inicio en las muñecas de un niño pequeño. Las lesiones no palidecen por completo con la presión, lo que indica una hemorragia en etapa inicial de los vasos sanguíneos de la piel.



Figura 25-49. Fiebre exantemática de las Montañas Rocosas: en etapa inicial. Máculas eritematosas y hemorrágicas y pápulas que aparecieron al principio en los tobillos de un adolescente.



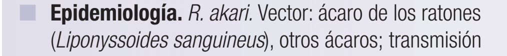
Figura 25-50. Fiebre exantemática de las Montañas Rocosas: etapa tardía. Máculas y pápulas hemorrágicas diseminadas en la cara, el cuello, tronco y brazos el cuarto día de una enfermedad febril en un niño mayor. Se observaron las lesiones iniciales en las muñecas y los tobillos que después se extendieron en dirección centrípeta.

deficiencia de G6PD. La tasa de mortalidad es de 1.5% con una picadura de garrapata comprobada, pero 6.6% si se desconoce la exposición a una garrapata. La RMSF fulminante, definida como una enfermedad mortal cuya evolución es extraordinariamente rápida (es decir, cinco días desde el inicio hasta la muerte), por lo general se caracteriza por el inicio inmediato de signos neurológicos y exantema tardío o nulo. En los casos no complicados, la defervescencia suele ocurrir al cabo de 48 a 72 h después del inicio del tratamiento.

Tratamiento

Doxiciclina.

Rickettsiosis ICD-9: 083.2 ◦ ICD-10: A79.1 ■ ◐



Epidemiología. *R. akari.* Vector: ácaro de los ratones (*Liponyssoides sanguineus*), otros ácaros; transmisión transovárica. Distribución geográfica: Estados Unidos, Europa, Rusia, Sudáfrica, Corea.

Manifestaciones clínicas

Mancha negra (fig. 25-51). En el punto de la picadura de garrapata.

Exantema. Dos a seis días después del inicio de síntomas no específicos, aparecen máculas y pápulas eritematosas. Pueden evolucionar a vesículas características (exantemas); pueden ocurrir erosiones encostradas. Las lesiones por lo general curan sin dejar cicatriz.

Evolución

La fiebre se resuelve en seis a 10 días sin tratamiento con doxiciclina.

Diagnóstico diferencial

Exantemas víricos, varicela, pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda.



Figura 25-51. Rickettsiosis exantemática: mancha negra. Una pápula encostrada y ulcerosa (escara) con un halo rojo que se parece a una quemadura de cigarrillo en la zona de una picadura de garrapata.

Endocarditis infecciosa ICD-9: 421 ◦ ICD-10: I33 ■ → ◧ ◐ → ○

- Inflamación del endocardio. Infecciosa y no infecciosa. Por lo general de válvulas cardiacas. Se caracteriza por vegetaciones que constan de fibrina, plaquetas, células inflamatorias (y microcolonias de microorganismo si la endocarditis es infecciosa).
- *Endocarditis infecciosa.* Ocurre en zonas de endotelio o endocardio alterado. El fenómeno patógeno primario es la *adherencia bacteriana* a las válvulas lesionadas durante la bacteriemia transitoria. Las bacterias crecen en las lesiones cardiacas, es decir, *vegetaciones*, con extensión local y daño cardiaco. Después, la *embolización séptica* ocurre en piel, riñones, bazo, cerebro, etcétera. Los *complejos inmunitarios circulantes* pueden originar glomerulonefritis, artritis o diversas manifestaciones mucocutáneas de vasculitis. La embolización de fragmentos vegetativos da por resultado *infección e infarto de tejidos distantes*.
  - La endocarditis bacteriana aguda rápidamente daña estructuras cardiacas, se disemina por vía hematógena a regiones extracardiacas y puede evolucionar hasta la muerte en algunas semanas.
  - La endocarditis bacteriana subaguda (SBE, *subacute bacterial endocarditis*) produce daño estructural con lentitud, raras veces es causa de infección metastásica y es gradualmente progresiva a menos que se complique por un fenómeno embólico importante o un aneurisma micótico roto.
- Endocarditis no infecciosa: ocurre en válvulas previamente no dañadas. Estado hipercoagulable. Endocarditis murántica. Endocarditis de Libman-Sacks.
- Diagnóstico: se basa en las manifestaciones clínicas, el ecocardiograma y los hemocultivos.

Manifestaciones clínicas

Émbolos arteriales sépticos. Son frecuentes en la endocarditis aguda por *S. aureus.* Infección circunscrita por diseminación hematógena (fig. 25-52); se pone de manifiesto en hasta 50% de los pacientes.

Ganglios de Osler. Nódulos dolorosos y eritematosos que más a menudo se localizan en los pulpejos de los dedos de las manos y los pies de algunos pacientes con endocarditis infecciosa.

Lesiones de Janeway. Lesiones sin hipersensibilidad, eritematosas y nodulares que muy a menudo se presentan en las palmas y las plantas (fig. 25-53) de algunos pacientes con endocarditis infecciosa.

Hemorragias lineales. Una pequeña hemorragia subungueal longitudinal lineal, al principio de color rojo y después pardo. Aparecen en el tercio medio del lecho ungueal en la SBE.

Lesiones petequiales. Máculas pequeñas, que no palidecen con la presión, de color pardo rojizo. Se presen-



Figura 25-52. Vasculitis séptica asociada a bacteriemia. Nódulo dérmico con hemorragia y necrosis en el dorso de un dedo de la mano. Este tipo de lesión ocurre con bacteriemia (p. ej., *S. aureus*, gonococo) y fungemia (p. ej., *Candida tropicalis*).



Figura 25-53. Endocarditis infecciosa, aguda: lesiones de Janeway. Pápulas hemorrágicas e infartadas en las superficies volares de los dedos de la mano de un paciente con endocarditis por *S. aureus.*

tan en las extremidades, la porción superior del tórax, las mucosas (conjuntivas [fig. 25-54], paladar). Aparecen en brotes. Se desvanecen después de algunos días (20-40%).

Máculas de Roth. Es una mancha blanca en la retina cercana al nervio óptico, a menudo rodeada por hemorragias; también se observa en la anemia perniciosa y en la leucemia.

Embolia séptica. Máculas hemorrágicas, pápulas o nódulos dolorosos por lo general de ubicación acral.

Evolución y tratamiento

Varía con la cardiopatía subyacente y la salud inicial del paciente, al igual que con las complicaciones que ocurren. Complicaciones: insuficiencia cardiaca congestiva, accidente cerebrovascular, otras embolizaciones multiorgánicas, embolización pulmonar séptica. La afectación de la válvula aórtica tiene más riesgo de muerte o necesidad de tratamiento quirúrgico. Se utilizan antibióticos.

Figura 25-54. Endocarditis infecciosa, aguda: hemorragia subconjuntival. Hemorragia subconjuntival del párpado inferior en un diabético anciano con endocarditis enterocócica; hemorragias lineales en la porción media del lecho ungueal y también había lesiones de Janeway en las superficies volares de los dedos de las manos. La infección se presentó después de una infección urinaria.



Septicemia ICD-9: 995.91 ∘ ICD: A40

■ → ◧ ○

- La septicemia es un estado inflamatorio de todo el organismo en respuesta a la infección. La variante grave se complica con el síndrome de disfunción orgánica múltiple. La septicemia se presenta con el microorganismo patógeno en la sangre que origina infección.
- Se caracteriza por fiebre o hipotermia, taquipnea, taquicardia y, en casos graves, síndrome de disfunción orgánica múltiple.
- **Epidemiología.** Setecientos cincuenta mil casos en Estados Unidos cada año; >200 000 decesos. Dos tercios de los casos ocurren en personas hospitalizadas por otras enfermedades. La incidencia está aumentando. Factores de riesgo: edad creciente, trastornos concomitantes previos, utilización de antibióticos, defectos de la defensa del hospedador, catéteres para acceso venoso y ventilación mecánica.

Manifestaciones clínicas

Infecciones cutáneas como fuente de septicemia: infecciones superficiales de la piel, infecciones de tejidos blandos, heridas. *E. gangrenosum* (fig. 25-29); *P. aeruginosa* con más frecuencia.

Exantema. Véase meningococemia y RMSF (fig. 25-48).

Petequias. La ubicación cutánea y bucofaríngea indica infección meningocócica; con menos frecuencia se debe a *H. influenzae.* En un paciente con picadura de garrapata que vive en una zona endémica, RMSF (fig. 25-50).

Lesiones ampollosas hemorrágicas. *V. vulnificus* en el paciente (diabetes mellitus, enfermedad hepática) con antecedente de consumo de almejas u ostiones crudos (fig. 25-30).

Coagulación intravascular diseminada. Véase Sección 20 (fig. 20-3).

Hipotensión prolongada grave con necrosis acral *de los dedos de las manos y los pies* (figs. 25-52 y 25-55).

Evolución y tratamiento

La septicemia en etapa inicial es reversible; el choque séptico conlleva una alta morbilidad. Se administran antibióticos en dosis altas más el tratamiento de la coagulación intravascular diseminada.



Figura 25-55. Choque séptico: necrosis isquémica de zonas acrales. Infección por *Capnocytophaga canimorsus* (mordedura de perro) con hipotensión prolongada e hipoperfusión que dio lugar a infarto de los dedos y la nariz.

Infección meningocócica ICD-9: 036.9 ∘ ICD-10: A39




- **Causas.** *N. meningitidis* coloniza la nasofaringe. Sólo infecta al ser humano; no hay reservorios animales. Se disemina por el contacto interpersonal a través de las gotitas de secreciones respiratorias.
- **Demografía.** La enfermedad ocurre en forma esporádica en todo el mundo. Es más alta la morbilidad de la enfermedad en las epidemias cíclicas que se presentan en el cinturón africano de la meningitis.

Manifestaciones clínicas

Máculas y pápulas pequeñas de color rosa, que palidecen con la presión, se presentan poco después que comienza la enfermedad (fig. 25-56). Con la friabilidad vascular y la hemorragia ocurren *petequias y equimosis.* Primero se presentan en tobillos, muñecas, axilas, mucosas y conjuntivas. Puede verse un grupo de petequias en los puntos de presión, por ejemplo, donde se ha insuflado el manguito para presión arterial. *Las equimosis y la púrpura* pueden avanzar a las ampollas hemorrágicas, presentar necrosis y ulcerarse. Las lesiones hemorrágicas necróticas confluentes pueden tener necrosis de formas extrañas, grisáceas a negras, es decir, *púrpura fulminante*, que acompañan a la coagulación intravascular diseminada (DIC) en la enfermedad fulminante (fig. 25-57).

Meningococemia. Septicemia. Los meningococos entran en el torrente circulatorio y se multiplican y lesionan las paredes de los vasos sanguíneos ocasionando hemorragia hacia la piel y los órganos. Se caracteriza por la presentación de choque e insuficiencia orgánica múltiple. Puede ocurrir gangrena periférica que precise amputación en quienes sobreviven.

Síndrome de Waterhouse-Friderichsen. Septicemia meningocócica fulminante caracterizada por fiebre alta, choque, púrpura generalizada, coagulación intravascular diseminada, trombocitopenia e insuficiencia suprarrenal.

Meningitis meningocócica. La bacteriemia puede originar la diseminación en muchos órganos, sobre todo en las meninges. Los síntomas de meningitis meningocócica son los correspondientes a la meningitis bacteriana característica, es decir, fiebre, cefalea, rigidez de la nuca y neutrófilos polimorfonucleares (PMN, *polymorphonuclear neutrophils*) en el líquido cefalorraquídeo.

Meningococemia crónica. Bacteriemia intermitente. La replicación lenta origina diseminación en diversos órganos: meninges, pericardio, grandes articulaciones y piel. La reacción inflamatoria del hospedador se limita a las zonas de la diseminación.



Figura 25-56. Meningococemia aguda: exantema en etapa inicial. Máculas y pápulas delimitadas, de color de rosa a púrpura así como púrpura en la cara de este niño pequeño. Estas lesiones representan coagulación intravascular diseminada en etapa inicial con su manifestación cutánea, la púrpura fulminante.



Figura 25-57. Meningococemia aguda: púrpura fulminante. Zonas de forma de mapa de color gris a negro producidas por un infarto cutáneo de la pierna en un niño con meningitis por NM y coagulación intravascular diseminada con púrpura fulminante.

Diagnóstico diferencial

Erupciones cutáneas adversas por fármacos, vasculitis, RMSF y endocarditis infecciosa.

Diagnóstico

El diagnóstico definitivo del microorganismo causante precisa el aislamiento de meningococos en la sangre o en la zona local de la infección.

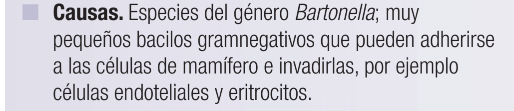
Evolución

El inicio de los síntomas es súbito y la muerte puede presentarse al cabo de algunas horas. En hasta 10 a 15% de los sobrevivientes ocurren problemas neurológicos persistentes, tales como sordera, trastornos del lenguaje, pérdida de extremidades, retraso mental y parálisis.

Tratamiento

Antibioticoterapia en dosis altas y tratamiento de la coagulación intravascular diseminada.
Profilaxis. Se dispone de varias vacunas para controlar la enfermedad.

Infecciones por *Bartonella*



- **Causas.** Especies del género *Bartonella*; muy pequeños bacilos gramnegativos que pueden adherirse a las células de mamífero e invadirlas, por ejemplo células endoteliales y eritrocitos.
- **Transmisión.** Arañazo o mordedura de gato. Picadura por piojo del cuerpo o flebótomos.

Manifestaciones clínicas

Varían según el estado inmunitario del hospedador.
Bartonella henselae. Hospedador inmunocompetente: *enfermedad por rasguño de gato.* Enfermedad por VIH: *angiomatosis bacilar.*
B. bacilliformis. Personas no inmunes, no residentes de una zona endémica: *fiebre de Oroya* con enfermedad febril grave y anemia intensa. En caso de inmunidad después de la convalecencia: *verruga peruana* con lesiones cutáneas de color rojo púrpura (verrugas peruvianas; se parecen a las lesiones angiomatosas de la angiomatosis bacilar).
B. quintana. *Fiebre de las trincheras* que se presenta como una enfermedad sistémica febril con bacteriemia prolongada; sin manifestaciones cutáneas.

Enfermedades causadas por especies del género *Bartonella:*

- Enfermedad por rasguño de gato: *B. henselae.*
- Angiomatosis bacilar: *B. henselae, B. quintana.*
- Peliosis bacilar: *B. henselae.*
- Fiebre de las trincheras: *B. quintana.*
- Bartonelosis (enfermedad de Carrión); fiebre de Oroya y verruga peruana: *B. bacilliformis.*

Enfermedad por rasguño de gato (CSD) ICD-9: 078.30 ∘ ICD-10: A28.1

- **Causas.** *B. henselae.* Reservorio: gato o gatitos domésticos.
- **Transmisión.** Se relaciona con la exposición a gatos pequeños. Los hemocultivos de los gatitos suelen ser positivos para *B. henselae. Ctenocephalides felis* de la pulga del gato transmite la infección entre los gatos.
- **Demografía/edad de inicio.** La mayoría de los casos ocurre en niños pequeños.
- **Patogénesis.** *B. henselae* causa inflamación granulomatosa en individuos sanos (CSD) y angiogénesis en personas inmunodeprimidas.

Manifestaciones clínicas

Zona de inoculación. Pápula, vesícula o pústula pequeña, de aspecto inocuo (0.5 a 1 cm); puede ulcerarse; color de la piel de rosa a rojo; firme, en ocasiones dolorosa (fig. 25-58). Rasguño de gato lineal residual. Persiste durante una a tres semanas. *Distribución:* piel expuesta de la cara y las manos.

Conjuntivas. Si la puerta de entrada es la conjuntiva, granulación amarilla blanquecina de 3 a 5 mm en la conjuntiva palpebral que se acompaña de linfadenopatía preauricular o cervical dolorosa (*síndrome oculoglandular de Parinaud*).

Es infrecuente la urticaria, la erupción maculopapulosa transitoria y el eritema nodular.

Linfadenopatía regional (fig. 25-59). Se pone de manifiesto dos a tres semanas después de la inoculación en 90% de los casos; la lesión primaria, si se presenta, puede haberse resuelto para el tiempo en que ocurre la linfadenopatía. Los ganglios suelen ser solitarios, moderadamente hipersensibles y con movilidad libre. Ganglios linfáticos afectados: epitrocleares, axilares, pectorales, cervicales. Los ganglios pueden supurar. Por lo general se resuelve al cabo de tres meses. La linfadenopatía generalizada o la afectación de los ganglios linfáticos de más de una región son infrecuentes.

Diagnóstico diferencial

Síndrome chancriforme. Linfadenitis bacteriana supurativa, infección por NTM, esporotricosis y tularemia.



Figura 25-58. Bartonelosis: enfermedad por arañazo de gato con lesión primaria. Nódulo eritematoso del carrillo de una niña de nueve años de edad en la zona del arañazo de gato. El diagnóstico se estableció con base en las manifestaciones histológicas del espécimen resecado.



Figura 25-59. Bartonelosis: enfermedad por arañazo de gato con adenopatía axilar. Linfadenopatía axilar aguda, muy dolorosa en un niño; los arañazos de gato estaban presentes en el dorso de la porción ipsolateral de la mano. (Cortesía del Dr. Howard Heller.)

Otras infecciones relacionadas con gatos. Infecciones de mordeduras causadas por *P. multocida* y *Capnocytophaga canimorsus,* esporotricosis; dermatofitosis por *Microsporum canis.*

Diagnóstico

La linfadenopatía regional que se presenta en el curso de dos a tres semanas en una persona que tiene contacto con gatos y una lesión primaria en la zona de contacto sugieren el diagnóstico; se confirma por la identificación de *B. henselae* en tejido o con pruebas serológicas.

Evolución

Cede espontáneamente, por lo general al cabo de uno a dos meses. Es infrecuente la morbilidad prolongada por fiebre alta persistente, linfadenitis supurativa y síntomas generales graves. Puede confundirse con linfoma. Raras veces ocurre encefalopatía por rasguño de gato. La antibioticoterapia no ha sido muy eficaz para modificar la evolución de la infección.

Tratamiento

En la persona con inmunodeficiencia, azitromicina; en la inmunocompetente ocurre la resolución espontánea.

Angiomatosis bacilar ICD-9: 088.0 ∘ ICD-10: A44.8 ■ ◐

- **Causas.** *B. henselae* y *B. quintana*. Los dos producen angiomas cutáneos. *B. quintana* ocasiona nódulos subcutáneos y lesiones óseas líticas.
- **Demografía.** Ocurre en la infección avanzada por VIH. La frecuencia disminuyó con el tratamiento antirretroviral (ART, *antiretroviral therapy*) y la prevención de las infecciones oportunistas.
- **Factores de riesgo.** *B. henselae:* contacto con gatos o con pulgas de gatos (*C. felis*). *B. quintana:* personas de bajos ingresos, sin hogar, infestación por el piojo del cuerpo (*P. humanis corporis*).

Manifestaciones clínicas

Pápulas o nódulos que se parecen a angiomas (de color rojo, rojo brillante, violáceo o de color de la piel) (fig. 25-60); tienen hasta 2 a 3 cm de diámetro; por lo general están situados en la dermis y hay adelgazamiento o erosión de la epidermis superpuesta. Las lesiones más grandes se pueden ulcerar. Se observan *nódulos subcutáneos* de 1 a 2 cm de diámetro que se parecen a los quistes. Es infrecuente que se formen abscesos. Las pápulas y los nódulos fluctúan en número desde lesiones solitarias hasta más de 100. Son firmes y no palidecen con la presión.

Distribución. En cualquier región, pero por lo general no se presentan en palmas y plantas. A veces ocurren lesiones en la zona de rasguño de un gato. Una lesión solitaria puede manifestarse como una *dactilitis*.

Mucosas. Lesiones angiomatoides de los labios y la mucosa oral. Afectación de la laringe con obstrucción.

Manifestaciones generales. La infección puede diseminarse por vía hematógena o por medio de los conductos linfáticos y volverse generalizada, afectando por lo general al hígado (peliosis hepática) o al bazo. Las lesiones también ocurren en corazón, huesos, médula, ganglios linfáticos, músculos, tejidos blandos y sistema nervioso central (CNS, *central nervous system*).

Diagnóstico diferencial

Sarcoma de Kaposi, granuloma piógeno y hemangioma capilar.



Figura 25-60. Bartonelosis: angiomatosis bacilar. Pápulas parecidas al hemangioma en cereza de 3 a 5 mm y un nódulo parecido a granuloma piógeno de mayor tamaño en la espinilla de un varón con infección por VIH avanzada. También había lesiones nodulares subcutáneas. La lesión se resolvió pronto con eritromicina oral, pero precisó prevención secundaria por lesiones recidivantes.

Diagnóstico

Los cuadros clínicos se confirman al demostrar *Bartonella bacilli* en la tinción argéntica del espécimen de biopsia de la lesión o el cultivo o las pruebas de anticuerpo.

Evolución y tratamiento

Raras veces se observa en personas con infección por VIH tratadas satisfactoriamente con ART. La infección generalizada no tratada produce morbilidad y mortalidad importantes. Con el tratamiento antimicrobiano eficaz (eritromicina y doxiciclina), las lesiones se resuelven al cabo de una a dos semanas. Al igual que con otras infecciones que se presentan en la infección por VIH, pueden ocurrir recaídas y precisan profilaxis secundaria de por vida.

Tularemia ICD-9: 021 ∘ ICD-10: A21 ■ ● → ○

- **Causas:** *Francisella tularensis* de tipos A y B. Se presenta tras la inoculación en la piel, las mucosas y los pulmones (inhalación) o del tubo digestivo. *F. tularensis* se reproduce y se disemina a través de conductos linfáticos a los ganglios linfáticos y el torrente circulatorio.
- **Transmisión.** *Picadura de insectos vectores* (garrapatas, moscas del venado, piojos del cuerpo y otros artrópodos). Manipulación de carne de animales infectados; inoculación de conjuntivas; ingestión de alimento infectado; inhalación. La mayor parte de los casos estadounidenses ocurren durante junio y septiembre cuando es más frecuente la transmisión por artrópodos.
- **Reservorio animal.** Conejos, liebres, ratas almizcleras, perros de la pradera, zorros, ardillas, zorrillos, topillos y castores.
- **Frecuencia.** Infrecuente, se reportan menos de 200 casos cada año en Estados Unidos; es una enfermedad infradiagnosticada e infrarreportada.

Manifestaciones clínicas

Cerca de 48 h después de la inoculación se presenta una pápula pruriginosa en la zona del traumatismo o en la picadura de insecto seguida de crecimiento de los ganglios linfáticos regionales. Fiebre hasta de 41°C.

Zona de inoculación: pápula hipersensible y eritematosa que evoluciona a una vesiculopústula que aumenta de tamaño a una úlcera encostrada con bordes elevados, bien delimitados (96 h) (fig. 25-61). Centro deprimido que suele estar cubierto por una escara negra (chancriforme). Lesión primaria en los dedos y las manos en la zona de traumatismo o de picadura de insectos; ingle o axila después de la picadura de garrapata.

Otras manifestaciones cutáneas. Puede ocurrir *exantema* después de la bacteriemia en el tronco y las extremidades con máculas, pápulas y petequias. Eritema multiforme. Eritema nodular.

Conjuntivas. En la tularemia oculoglandular, *F. tularensis* es inoculada en la conjuntiva y produce conjuntivitis purulenta con dolor, edema y congestión. Se presentan nódulos pequeños amarillos en las conjuntivas y ulceración.

Ganglios linfáticos regionales. A medida que sobreviene la úlcera, los ganglios aumentan de tamaño y se vuelven hipersensibles, es decir, se presenta un síndrome chancriforme (fig. 25-58). Si no se trata, se vuelven bubones purulentos.

Diagnóstico diferencial

Úlcera cutánea aguda: furúnculo, paroniquia, ántrax, infección por *P. multocida,* esporotricosis, infección por *M. marinum*. *Síndrome chancriforme*: linfadenitis por el virus del herpes simple, peste y enfermedad por arañazo de gato.

Diagnóstico

Se establece en un paciente con síndrome chancriforme y con exposición al animal o insecto pertinente.

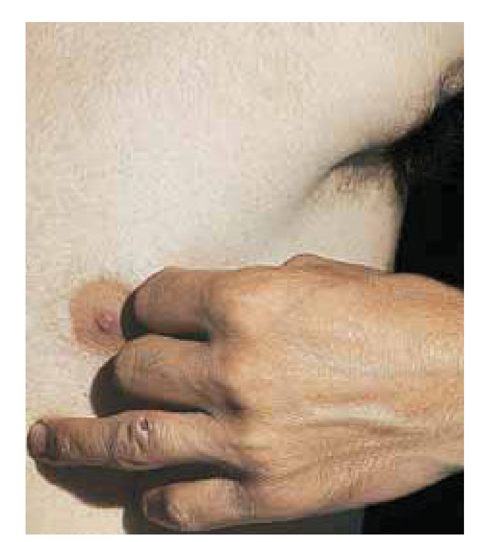


Figura 25-61. Tularemia: lesión primaria y adenopatía regional. Se observa una úlcera encostrada en la zona de inoculación en el dorso del dedo anular izquierdo con crecimiento concomitante de un ganglio linfático axilar (síndrome chancriforme). La infección ocurrió después que el paciente mató y desolló un conejo.

Evolución

Si no se trata, la tasa de mortalidad para la forma ulceroglandular es 5%; 1% si el tratamiento se inicia con rapidez.

Tratamiento

Gentamicina, estreptomicina, doxiciclina y ciprofloxacina.

Infecciones cutáneas por *Pseudomonas aeruginosa*




- *P. aeruginosa:* no es difícil de aislar, móvil; produce piocianina y pioverdina, pigmentos que producen color amarillo a verde oscuro a azulado.
- **Ecología.** Distribuido en toda la naturaleza, reside en agua, suelo, plantas y animales, prefiriendo los ambientes húmedos. En individuos sanos, la tasa de portador en la piel es baja; *Pseudomonas* son mínimamente invasivos.
- **Transmisión.** La mayor parte de las infecciones invasivas se adquieren en el hospital. Heridas en zonas de entrada, úlceras, quemaduras térmicas; cuerpos extraños (catéter IV o sonda urinaria), aspiración y penetración en aerosol en el sistema respiratorio.

Manifestaciones clínicas

Uñas verdes: *P. aeruginosa* crece como una biopelícula en la superficie ventral o dorsal de las uñas anormales. Las uñas onicolíticas, por ejemplo, con psoriasis u onicomicosis, crean un entorno húmedo y favorecen la colonización por *Pseudomonas* (fig. 32-4). Con menos frecuencia, *Pseudomonas* puede colonizar la superficie dorsal de las uñas de los dedos asociada a paroniquia crónica. La placa ungueal onicolítica puede recortarse para eliminar el espacio anormal.

Intertrigo. El intertrigo del espacio interdigital por bacterias gramnegativas se presenta como una piel macerada y erosionada en los espacios interdigitales de los dedos de los pies. *Pseudomonas* es la causa más frecuente. Por lo general ocurre cuando hay hiperhidrosis e hidratación del estrato córneo. También puede haber tiña del pie interdigital y eritrasma. El intertrigo superficial puede evolucionar con ulceración interdigital e infección de tejidos blandos.

Otitis externa. *Oído de nadador*. El medio húmedo del conducto auditivo externo proporciona un medio para la infección superficial, presentándose como prurito, dolor, secreción; por lo general cede espontáneamente. La otitis externa maligna ocurre en diabéticos de edad avanzada con más frecuencia; puede avanzar a infección invasiva más profunda.

Foliculitis de la tiña de baño caliente. *P. aeruginosa* puede infectar múltiples folículos pilosos durante la exposición en tinas de agua caliente o de fisioterapia, presentándose como múltiples pústulas foliculares en el tronco (fig. 31-28). La infección cede espontáneamente.

Colonización de las heridas. Heridas térmicas, úlceras por estasis, úlceras de decúbito, heridas quirúrgicas más a menudo colonizadas por *Pseudomonas* (fig. 25-36) después del tratamiento previo de infección por *S. aureus* con antibióticos sistémicos, diabetes y otros defectos en las defensas del hospedador. La infección de tejidos blandos puede ocurrir en heridas colonizadas.

Infección de tejidos blandos y *E. gangrenosum*. La infección superficial puede avanzar a la celulitis. *E. gangrenosum* es una infección necrosante de tejidos blandos que se relaciona con la invasión de vasos sanguíneos, vasculitis séptica, oclusión vascular y necrosis (fig. 25-29).

Bacteriemia por *Pseudomonas:* La diseminación hematógena de *P. aeruginosa* puede producir diseminación en la dermis y dar por resultado nódulos subcutáneos hipersensibles y múltiples.

Diagnóstico

La sospecha clínica se confirma mediante el cultivo de la lesión en la piel.

Tratamiento

Antibiótico de acuerdo con la sensibilidad de los microorganismos. Desbridamiento quirúrgico.

Infecciones micobacterianas

Las micobacterias son bacilos de forma de bastón o bacilos acidorresistentes (AFB, *acid-fast bacilli*); la acidorresistencia está relacionada con la composición de sus paredes celulares. Se han identificado más de 120 especies. Relativamente pocas se relacionan con enfermedad humana:

- Enfermedad de Hansen (lepra).
- Tuberculosis.
- Infecciones por NTM.
- La enfermedad ulcerosa de Buruli o Bairnsdale es la tercera enfermedad micobacteriana más frecuente en todo el mundo.

Enfermedad de Hansen (lepra) ICD-9: 030 ◦ ICD-10: A30




- **Causas.** *Mycobacterium leprae.*
- Enfermedad granulomatosa crónica que se adquiere principalmente durante la infancia o la edad adulta joven.
- **Sitios de infección.** Piel, sistema nervioso periférico, vías respiratorias superiores, ojos y testículos.
- Las manifestaciones clínicas, la evolución natural y el pronóstico de la lepra están relacionados con la respuesta del hospedador: diversos tipos de lepra (tuberculoide, lepromatosa, etc.) representan las gamas de respuesta inmunitaria del hospedador (inmunidad mediada por células).

Fuente: http://www.cdc.gov/nczved/divisions/dfbmd/diseases/hansens_disease/technical.html/

Clasificación

Basada en los cuadros clínicos, inmunológicos y bacteriológicos.

- *Tuberculoide (TL, tuberculoid lepra):* afectación circunscrita de la piel o de nervios periféricos; pocos microorganismos.
- *Lepromatosa (LL, lepromatous lepra):* afectación generalizada que abarca piel, mucosas de las vías respiratorias superiores, sistema reticuloendotelial, glándulas suprarrenales y testículos; muchos bacilos.
- *Limítrofe (o "dimorfa") (BL, borderline lepra):* tiene características tanto de la TL como de la LL. Por lo general se identifican muchos bacilos y las lesiones cutáneas son diversas: máculas, placas; evoluciona a TL o involuciona a LL.
- *Formas indeterminadas.*
- *Formas transicionales:* véase adelante "Patogénesis".

Etiología y epidemiología

Mycobacterium leprae: bacilo acidorresistente intracelular estricto; se reproduce en condiciones óptimas a una temperatura de 27 a 30°C. El microorganismo no se puede cultivar *in vitro*. Infecta la piel y los nervios cutáneos (lámina basal de la célula de Schwann). En los pacientes no tratados sólo 1% de los microorganismos son viables. Se desarrolla mejor en tejidos más fríos (piel, nervios periféricos, cámara anterior del ojo, vías respiratorias superiores y testículos), y deja indemnes zonas más tibias de la piel (axila, ingle, piel cabelluda y línea media de la espalda). El ser humano es el principal reservorio de *M. leprae.* Los armadillos salvajes (Louisiana) así como los monos mangabey y los chimpancés son infectados naturalmente por *M. leprae;* los armadillos pueden presentar lesiones lepromatosas.

La tasa de incidencia alcanza su máximo a los 10 a 20 años de edad; la prevalencia máxima es a los 30 a 50 años de edad. Es más frecuente en varones que en mujeres. Existe una relación inversa entre el color de la piel y la gravedad de la enfermedad; en africanos negros, es considerable la susceptibilidad, pero hay un predominio de formas más leves de la enfermedad, es decir, TL frente a LL.

Transmisión. Incierta. Es probable que se disemine de una persona a otra a través de las gotitas de secreción respiratoria.

Demografía. Enfermedad de países en vías de desarrollo. En 2002, se detectaron 763 000 casos nuevos en todo el mundo; 96 en Estados Unidos. En Brasil, Madagascar, Mozambique, Tanzania y Nepal ocurrieron 90% de los casos. Grupos de riesgo: contactos estrechos con pacientes con enfermedad de predominio multibacilar, activa, no tratada y personas que viven en países con alta endemicidad de la enfermedad. La mayoría de los individuos tiene inmunidad natural y no presenta el padecimiento.

Patogénesis. La gama clínica de la lepra depende exclusivamente de limitaciones variables de la capacidad del hospedador para adquirir inmunidad celular eficaz contra *M. leprae.* El organismo es capaz de invadir y multiplicarse en nervios periféricos e infectar células endoteliales y fagocíticas de muchos órganos y sobrevivir en ellas. La lepra asintomática es frecuente en residentes de zonas endémicas. La expresión clínica de la lepra es la aparición de un *granuloma*; el paciente puede presentar un "*estado reactivo*", el cual puede ocurrir en alguna forma en >50% de determinados grupos de pacientes.

Gama granulomatosa de la lepra

- Respuesta tuberculoide de gran resistencia (TT).
- Polo lepromatoso de resistencia baja o nula (LL).
- Dimorfa-intermedia (BB, *borderline-borderline*).
- Dos regiones intermedias.
  - Lepromatosa limítrofe (BL).
  - Tuberculoide limítrofe (BT).

En orden de resistencia decreciente, la gama es TT, BT, BB, BL y LL.

Respuestas inmunitarias. Las respuestas inmunitarias a *M. leprae* pueden producir varios tipos de reacciones que se acompañan de un cambio súbito en el estado clínico.

Reacciones leproides de tipo 1. Hipersensibilidad dolorosa aguda o insidiosa y dolor en los nervios afectados, que se acompaña de pérdida de la función.

Reacciones lepromatoides de tipo 2. Eritema nodular leproso (ENL, *erythema nodosum leprosum*). Se observa en la mitad de los pacientes con LL, por lo general ocurre después del inicio del tratamiento antilepromatoso, casi siempre en los primeros dos años de tratamiento. Inflamación masiva con lesiones parecidas a las del eritema nodular.

Reacción de Lucio. Las personas con LL difusa presentan ulceraciones con esfacelo poligonales superficiales y de gran tamaño en las piernas. La reacción al parecer es una variante de ENL o es secundaria a la obstrucción arterial.

Manifestaciones clínicas

El periodo de incubación es de dos a 40 años (más frecuentemente cinco a siete años). El inicio es insidioso e indoloro; afecta primeramente al sistema nervioso periférico y produce parestesias dolorosas persistentes o recidivantes y entumecimiento sin ningún signo clínico visible. En esta etapa, puede haber erupciones maculosas transitorias; se forman vejigas pero el paciente no se percata del traumatismo. La afectación neural desencadena debilidad muscular, atrofia muscular, dolor neurítico intenso y contracturas de las manos y los pies.

Lepra tuberculoide (TT, BT). Escasas *máculas hiperestésicas hipopigmentadas* bien definidas (fig. 25-62) con bordes elevados y de tamaño variable desde algunos milímetros hasta lesiones de gran tamaño que cubren todo el tronco. Borde eritematoso o púrpura y centro hipopigmentado. Bien definidas, elevadas; a menudo anulares; crecen hacia la periferia. La zona central se vuelve atrófica o deprimida. Las lesiones avanzadas presentan anestesia y están desprovistas de anexos cutáneos (glándulas sudoríparas y folículos pilosos). Cualquier lugar, incluida la cara. *TT:* las lesiones se pueden resolver en forma espontánea; no se relacionan con reaccio-

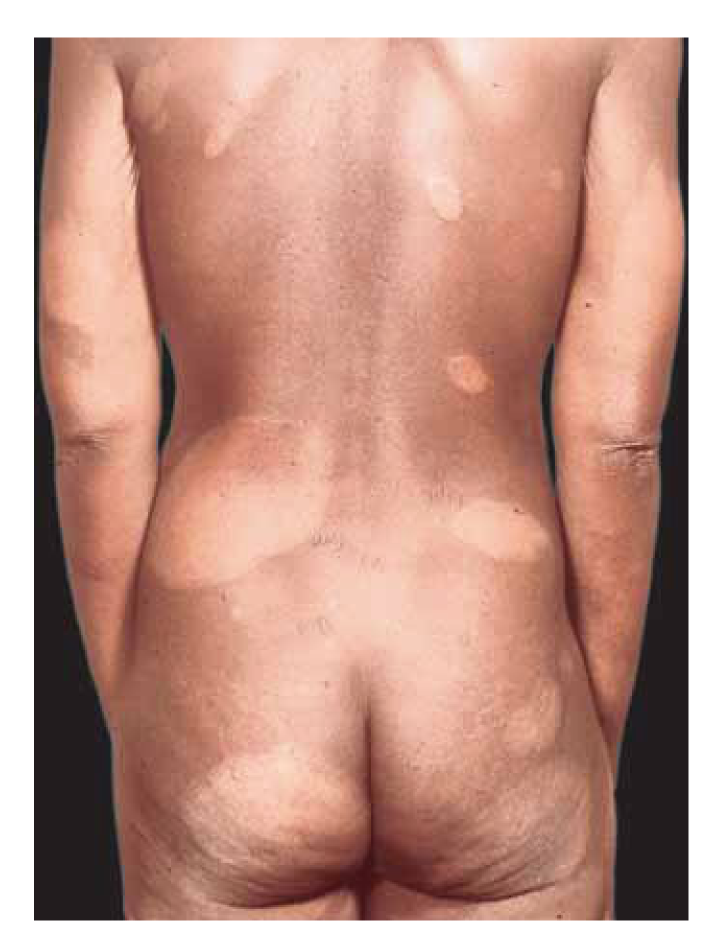


Figura 25-62. Lepra: de tipo tuberculoide. Máculas y placas bien definidas, hipopigmentadas, levemente descamativas y anestésicas en la parte posterior del tronco.

nes a la lepra. *BT:* no cicatrizan en forma espontánea; pueden presentarse reacciones leprosas de tipo 1.

Afectación de nervios: puede haber un nervio engrosado en el borde de la lesión, el crecimiento considerable de un nervio periférico es frecuente (cubital, auricular posterior, peroneo, tibial posterior). No hay afectación de la piel en la *lepra neural.* La lesión del nervio asociada a hiperestesia (punción con alfiler, temperatura y vibración) y miopatía.

Lepra BB limítrofe. Las lesiones son intermedias entre las tuberculoides y las lepromatosas y constan de máculas, pápulas y placas (fig. 25-63). La anestesia y la disminución de la hinchazón son prominentes en las lesiones.

Lepra lepromatosa (LL, BL). Pápulas y nódulos del color de la piel o algo eritematosos. Las lesiones aumentan de tamaño; se presentan nuevas lesiones y confluyen. Más tarde ocurren nódulos de distribución simétrica, placas elevadas, infiltrado dérmico difuso, que en la cara originan pérdida de vello corporal (parte externa de las cejas y pestañas) y facies leonina (cara de león; fig. 25-64). La *lepromatosis difusa,* que ocurre en el occidente de México y el Caribe, se manifiesta como una infiltración dérmica difusa y una dermis engrosada. Bilateralmente simétrica y afecta a los lóbulos de las orejas, la cara, los brazos y las nalgas o con menos frecuencia el tronco y las extremidades inferiores. Lengua: nódulos, placas o fisuras.

Afectación de nervio: más extensa que en la TT.

Otras afectaciones. vías respiratorias superiores, cámara anterior del ojo y testículos.

Estados reactivos

Estados inflamatorios mediados por factores inmunitarios que se presentan en forma espontánea o después de iniciar el tratamiento.

Reacciones leprosas de tipo 1: las lesiones cutáneas presentan inflamación aguda, se acompañan de edema y dolor; se pueden ulcerar. El edema es más intenso en la cara, las manos y los pies.

Reacciones leprosas de tipo 2 (ENL): se presentan como nódulos cutáneos rojos dolorosos que se originan en tejidos superficiales y profundos, en contraste con el eritema nodular verdadero. Las lesiones forman abscesos o se ulceran; ocurren más a menudo en la cara o las extremidades extensoras.

Reacción de Lucio: se presenta sólo en pacientes de México o del Caribe que tienen LL difusa. Aparece como placas eritematosas de forma irregular; las lesio-





Figura 25-63. Lepra: tipo limítrofe. Un varón vietnamita de 26 años de edad. **A)** Placas eritematosas bien delimitadas e infiltradas en la cara. **B)** Placas rojas idénticas en la porción inferior de la espalda.



Figura 25-64. Infiltración difusa de la piel, lesiones nodulares múltiples y pérdida de la sensibilidad son los datos clave de la lepra lepromatosa (LL). Este paciente presentaba lesiones en la porción superior del tórax, la frente, las orejas, los labios, perilabiales y en la región mentoniana, así como piel laxa en las regiones cigomática y palpebral superior, con alteración de la fuerza muscular en el lado izquierdo. También había madarosis supraciliar y ciliar. Los nervios cubital y tibial posterior estaban agrandados. Un frotis de piel teñido con tinción de Ziehl-Neelsen mostró un índice bacteriano de 6+ para bacilos acidorresistentes en cúmulos y la concentración de ELISA para anti-PGL-1 IgM fue 3.445 (umbral 0.295). Se prescribió el esquema de politerapia de la Organización Mundial de la Salud de 12 meses y prednisona y hubo una mejoría importante. La LL es la forma anérgica de la lepra; genera una respuesta inmunitaria humoral acentuada pero ineficiente, que conduce a un alto grado de infección. Entre las enfermedades que hay que tomar en cuenta en el diagnóstico diferencial están micosis fungoide, neurofibromatosis, sarcoidosis, amiloidosis, sífilis, leishmaniasis anérgica y lobomicosis. (Cortesía de C. G. Salgado y J. G. Barreto, Pará Federal University, Brasil.)

nes se pueden resolver espontáneamente o presentan necrosis con ulceración.

Manifestaciones generales

Extremidades: neuropatía sensorial, úlceras plantares, infección secundaria; parálisis del cubital y del peroneo (fig. 25-65), articulaciones de Charcot. El carcinoma espinocelular puede originarse en úlceras crónicas del pie (fig. 11-13).

Nariz: congestión nasal crónica, epistaxis; destrucción del cartílago con deformidad en silla de montar (fig. 25-63).

Ojos: parálisis de pares craneales, lagoftalmos, insensibilidad corneal. En la LL, la cámara anterior puede verse afectada por uveítis, glaucoma y formación de cataratas. El daño corneal puede ser secundario a triquiasis y neuropatía sensorial, infección secundaria y parálisis muscular.



Figura 25-65. Lepra: tipo lepromatoso. Una mujer vietnamita de 60 años de edad con enfermedad avanzada tratada. Parálisis del cubital, pérdida de los dedos en la mano derecha y deformidad en la nariz en silla de montar a causa de la pérdida de cartílago nasal.

Testículos: pueden resultar afectados en la LL con el hipogonadismo resultante.

Complicaciones de la lepra: el *carcinoma espinocelular* puede originarse en úlceras neurotróficas crónicas de las extremidades inferiores (véase fig. 11-13). Los tumores suelen ser neoplasias malignas de escasa malignidad pero pueden producir metástasis a ganglios linfáticos regionales y ocasionar la muerte del paciente. *Amiloidosis secundaria* con anomalías hepáticas y renales.

Diagnóstico diferencial

Lesiones hipopigmentadas con granulomas.

Sarcoidosis, leishmaniasis, infección por NTM, linfoma, sífilis y granuloma anular.

Exámenes de laboratorio

Frotis de espesor parcial de la piel. Se hace una pequeña incisión en la piel; luego se raspa la zona para obtener líquido de los tejidos a partir del cual se prepara un frotis y se analiza tras la tinción de Ziehl-Neelsen. Las muestras suelen obtenerse tanto de los lóbulos de la oreja como de otras dos lesiones activas. Se observa negatividad para BI en los casos paucibacilares, los casos tratados y los casos examinados por técnicos sin experiencia.

Cultivo. No se ha cultivado *M. leprae in vitro*; sin embargo, no se desarrolla cuando se inocula en el cojincillo de la pata del ratón. Se efectúan cultivos de bacterias sistemáticos para descartar infección secundaria.

PCR. El DNA de *M. leprae* es detectado mediante esta técnica de reacción en cadena de la polimerasa que permite establecer el diagnóstico de lepra paucibacilar temprana e identificar *M. leprae* después del tratamiento.

Pruebas serológicas. Se determinan anticuerpos IgM contra glucolípido fenólico-1 (PGL-1).

Dermopatología. TL muestra granulomas de células epitelioides que se forman alrededor de los nervios de la piel; los AFB son escasos o nulos. La LL muestra un infiltrado celular considerable separado de la epidermis por una zona estrecha de colágeno normal. Se destruyen los anexos de la piel. Los macrófagos están llenos de *M. leprae* y tienen abundante citoplasma espumoso o vacuolado (células de lepra o células de Virchow).

Diagnóstico

Se establece si se detecta uno o más de los cuadros clínicos fundamentales: paciente de una zona endémica, lesiones cutáneas características de la lepra con hipestesia o anestesia, crecimiento de nervios periféricos, manifestaciones de *M. leprae* en la piel o, con menos frecuencia, otros lugares.

Evolución

Después de los primeros años de farmacoterapia, el problema más difícil es tratar los cambios consecutivos a disfunciones neurológicas, es decir, las contracturas y los cambios tróficos en las manos y los pies. Raras veces la amiloidosis secundaria con insuficiencia renal puede complicar a la lepra crónica. Las reacciones leprosas de tipo 1 duran de dos a cuatro meses en personas con BT y hasta nueve meses en personas con BL. Las reacciones leprosas de tipo 2 (ENL) ocurren en 50% de los individuos con LL y en 25% de aquellos con BL en los primeros dos años de tratamiento. La ENL puede complicarse con uveítis, dactilitis, artritis, neuritis, linfadenitis, miositis y orquitis. La reacción o fenómeno de Lucio ocurre a consecuencia de vasculitis con infarto subsiguiente.

Tratamiento

Principios generales de tratamiento:

- Tuberculoide: dapsona más rifampicina.
- Lepromatosa: dapsona más clofazimina más rifampicina.
- Erradicar la infección con tratamiento antilepromatoso.
- Evitar y tratar las reacciones (prednisona y talidomida).
- Reducir el riesgo de lesión nerviosa.
- Educar al paciente para hacer frente a la neuropatía y la anestesia.
- Tratar las complicaciones del daño de nervios.
- Rehabilitar socialmente al paciente.

El tratamiento consiste en un enfoque interdisciplinario amplio que comprende operaciones ortopédicas, podiatría, oftalmología y fisioterapia.

Tuberculosis cutánea ICD-9: 017.0 ◦ ICD-10: A18.4 ■ ◐

- **Causas.** Complejo *Mycobacterium tuberculosis*. Suele afectar los pulmones y pocas veces la piel.
- **Transmisión.** Propagación por el aire de núcleos de gotitas de secreciones respiratorias de las personas con TB pulmonar infecciosa hacia los pulmones. Históricamente, inoculación traumática de la piel e ingestión de leche contaminada por *M. bovis*.
- **Infección cutánea.** Inoculación exógena en la piel. Extensión directa desde tejidos más profundos como articulaciones y diseminación linfática a la piel; diseminación hematógena a la piel.

Clasificación

Inoculación exógena en la piel. Tuberculosis por inoculación primaria (PIP, *primary inoculation tuberculosis*), es decir, *chancro tuberculoso*: ocurre en la zona de inoculación en el hospedador no inmune. *Tuberculosis verrugosa cutánea* (TVC, *tuberculosis verrucosa cutis*): se presenta en la zona de inoculación en el individuo con infección tuberculosa previa.

Tuberculosis debida a inmunización con el bacilo de Calmette-Guérin (BCG).

Diseminación endógena a la piel. Linfáticos, hematógena, líquidos corporales (esputo, heces y orina). *Lupus vulgaris*. *Escrofulodermia*. Absceso tuberculoso metastásico. Tuberculosis miliar aguda. *Tuberculosis de orificios.*

Patogénesis

El tipo de lesión clínica depende de la vía de inoculación cutánea y el estado inmunitario del hospedador.

- La inoculación cutánea origina un *chancro tuberculoso* en el hospedador no inmune y *TVC* en el hospedador inmune.
- Extensión directa de infección tuberculosa subyacente, es decir, linfadenitis o tuberculosis de huesos y articulaciones, que produce *escrofulodermia.*
- La diseminación linfática a la piel produce *lupus vulgar.*
- La diseminación hematógena origina *tuberculosis miliar aguda, lupus común* o *absceso tuberculoso metastásico.*
- La autoinoculación de líquidos corporales como esputo, orina y heces origina *tuberculosis de orificios.*

En general, está aumentando la incidencia de tuberculosis cutánea y esto se relaciona con la infección por VIH. El problema de resistencia a múltiples fármacos (MDR, *multidrug resistance*) también es frecuente en personas con infección por VIH.

Manifestaciones clínicas

Tuberculosis por inoculación primaria. Al principio la pápula ocurre en la zona de inoculación dos a cuatro semanas después de la inoculación. La lesión aumenta de tamaño hasta formar una úlcera indolora, el *chancro tuberculoso* (fig. 25-66) con una base granulosa superficial. Las úlceras más antiguas se induran con costras gruesas. La inoculación más profunda origina *absceso subcutáneo.* Es más frecuente en la piel expuesta en zonas de lesiones leves. Las úlceras orales en la encía o el paladar se presentan tras la ingestión de bacilos bovinos en leche no pasteurizada. La *linfadenopatía regional* ocurre varias semanas después de la aparición de la úlcera (*síndrome chancriforme*).

Tuberculosis verrugosa cutánea. Pápula inicial con halo violáceo. Evoluciona a la *placa hiperqueratósica, verrugosa* y *firme* (fig. 25-67). Se producen hendiduras y fisuras de las cuales se puede expulsar pus y material queratinoso. El borde suele ser irregular. Las lesiones por lo general son individuales pero ocurren múltiples lesiones. Es más frecuente en la superficie dorsolateral de las manos y los dedos. En los niños, las extremidades inferiores y las rodillas. No ocurre linfadenopatía.



Figura 25-66. Tuberculosis por inoculación primaria. Un nódulo ulceroso de gran tamaño en la zona de inoculación de *Mycobacterium tuberculosis* en el muslo derecho que se acompaña de linfadenopatía inguinal. Las pápulas eritematosas en el antebrazo izquierdo se presentaron en la zona de las pruebas de tuberculina.



Figura 25-67. Tuberculosis verrugosa cutánea. Un varón de 40 años de edad con placas verrugosas y encostradas en el dorso de la mano derecha de seis meses de evolución. (De Sethiand A. Tuberculosis and Infections with atypical *Mycobacteria*. En Goldsmith LA et al. [eds.] *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine,* 8th ed. New York, McGraw-Hill, 2012.)

Lupus vulgar. Pápula inicial mal definida y blanda que evoluciona hacia una *placa irregular bien definida* (fig. 25-68). Tiene color pardo rojizo. El examen diascópico (portaobjetos de vidrio presionado sobre la piel) muestra un *color "de jalea de manzana"* semitranslúcido (es decir, bronceado naranja). Las lesiones típicamente son blandas y friables. La superficie al principio es lisa o un poco descamativa pero puede volverse hiperqueratósica. Las formas hipertróficas producen nódulos tumorales blandos. Las formas ulcerosas se presentan como úlceras en sacabocado, a menudo serpiginosas, rodeadas por un infiltrado blando parduzco. Por lo general son solitarias, pero pueden ocurrir en varias zonas. *La mayor parte de las lesiones se presentan en la cabeza y el cuello,* muy a menudo en nariz, orejas o piel cabelluda. Las lesiones en las orejas o la nariz pueden originar destrucción del cartílago subyacente. *La cicatrización es prominente.* Son característicos los nuevos infiltrados parduscos con cicatrices atróficas.

Escrofulodermia. Se caracteriza por un nódulo subcutáneo firme que al principio tiene movilidad libre; la lesión se vuelve luego pastosa y evoluciona hacia *un nódulo o placa de asentamiento profundo* que experimenta licuefacción y se perfora (fig. 25-69). Úlceras y fístulas irregulares, por lo general de forma lineal o serpiginosa, secretan pus o material caseoso. Los bordes están socavados, invertidos, con bolsas subcutáneas que di-



Figura 25-68. Lupus vulgar. Placa parda rojiza que en el examen diascópico muestra un color pardo amarillo de jalea de manzana. Obsérvense la infiltración nodular del lóbulo de la oreja, la descamación del pabellón y la cicatrización atrófica en el centro de la placa.



Figura 25-69. Escrofulodermia: parte lateral de la pared torácica. Dos úlceras en la pared torácica y la axila que se acompañan de trayectos fistulosos subyacentes.



Figura 25-70. Absceso tuberculoso metastásico en la piel cabelluda. Un lactante con inmunodeficiencia combinada. Obsérvense la formación de absceso y la secreción de material purulento pero inflamación escasa.

secan y que alternan con infiltrados fluctuantes blandos y cicatrices conectoras. Muy a menudo se presenta en las *regiones parotídea, submandibular* y *supraclavicular*; parte lateral del cuello; la escrofulodermia muy a menudo se debe a la diseminación contigua de ganglios linfáticos afectados o huesos tuberculosos (falanges, esternón, costillas o articulaciones).

Absceso tuberculoso metastásico. Absceso subcutáneo, no doloroso, "frío" y fluctuante. Presenta coalescencia con la piel superpuesta, se degrada y forma fístulas y úlceras (fig. 25-70). Lesiones individuales o múltiples, a menudo en zonas de traumatismo previo.

Tuberculosis miliar aguda. Exantema. Las *lesiones diseminadas* son diminutas máculas y pápulas o lesiones purpúricas. A veces vesiculosas y encostradas. La eliminación de la costra revela umbilicación. Se disemina a todas las regiones del cuerpo, sobre todo el tronco.

Tuberculosis de orificios. El nódulo pequeño amarillento en la mucosa se rompe y forma *una úlcera circular* o *irregular dolorosa* (fig. 25-71) con bordes erosionados. La mucosa circundante se hincha, se edematiza y se inflama. Puesto que la tuberculosis de los orificios se debe a la autoinoculación de micobacterias a partir de la tuberculosis progresiva de órganos internos, suele identificarse en las mucosas de la boca, la faringe (tuberculosis pulmonar), la vulva (tuberculosis genitourinaria) y el ano (tuberculosis intestinal). Las lesiones pueden ser individuales o múltiples, y en la boca muy a menudo ocurren en la lengua, el paladar blando y duro o en los labios.

Diagnóstico

Cuadros clínicos, pruebas cutáneas de tuberculina (fig. 25-72), dermopatología, confirmada con el aislamiento de *M. tuberculosis* en cultivo o mediante PCR.

Evolución

La evolución de la tuberculosis cutánea es muy variable y depende del tipo de infección cutánea, la cantidad de inóculo, el grado de infección extracutánea, la



Figura 25-71. Tuberculosis de orificios: labios. Una úlcera de gran tamaño muy dolorosa en los labios de este paciente con tuberculosis pulmonar cavitaria avanzada.



Figura 25-72. Derivado de proteína purificada o prueba de Mantoux: prueba positiva. Mujer taiwanesa de 31 años de edad con psoriasis, con una prueba cutánea negativa un año antes, fue revalorada antes de comenzar con etanercept. Se había infectado mientras visitaba a su padre, quien tenía tuberculosis pulmonar, en Taiwán. Se observa una placa roja con eritema circundante en la zona de la prueba.

edad del paciente, el estado inmunitario y el tratamiento.

Tratamiento

Sólo la tuberculosis por inoculación primaria y la tuberculosis verrugosa cutánea están circunscritas a la piel. Todos los demás tipos de tuberculosis cutánea acompañan a la infección generalizada que se ha diseminado en forma secundaria a la piel. Por consiguiente, el objetivo del tratamiento debiera ser lograr la curación y evitar las recaídas y el surgimiento de mutantes resistentes a fármacos.

Tratamiento antituberculoso. Es necesario el tratamiento antituberculoso prolongado con un mínimo de dos fármacos en todos los casos de tuberculosis cutánea excepto la TVC que se puede resecar.

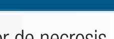
- Tratamiento antituberculoso normal:
  - Isoniazida (5 mg/kg al día) más
  - Rifampicina (600 mg/kg al día)
- Complementada en las fases iniciales con:
  - Etambutol (25 mg/kg al día) y/o
  - Estreptomicina (10 a 15 mg/kg al día) y/o
  - Pirazinamida (15 a 30 mg/kg al día)

La isoniazida y la rifampicina se administran durante un mínimo de nueve meses; puede abreviarse a seis meses si se utilizan cuatro fármacos durante los primeros dos meses.

Tuberculosis resistente a múltiples fármacos (MDR). La frecuencia está aumentando.

Infecciones micobacterianas no tuberculosas
ICD-9: 031.1 ∘ ICD-10: A31.1

- Micobacterias no tuberculosas (NTM) definidas como micobacterias diferentes a complejo de *M. tuberculosis* y *M. leprae*. Se hallan naturalmente en el medio ambiente: *M. marinum, M. ulcerans*, complejo de *M. fortuitum, M. abscessus, M. avium-intracellulare* y *M. haemophilum*.
- **Infección.** Puede ocasionar infecciones primarias en individuos por lo demás sanos e infecciones más graves con defectos de la defensa del hospedador, por ejemplo,
  - Individuos inmunocompetentes: infecciones cutáneas primarias en zonas de inoculación. Nódulos, lesiones linfocutáneas o linfangitis nodular.
  - Hospedador inmunodeficiente: lesiones mucosas y cutáneas diseminadas.
- **Diagnóstico.** Detección de micobacterias en pruebas histoquímicas o mediante cultivo en medios específicos. Nuevas técnicas moleculares basadas en amplificación de DNA aceleran el diagnóstico, identifican fuentes frecuentes de infección y revelan nuevos tipos de NTM.
- **Tratamiento.** Claritromicina, rifampicina, fluoroquinolonas y minociclina.

Infección por *Mycobacterium marinum* 

- **Causas.** *M. marinum*, una micobacteria no tuberculosa ambiental. La infección suele presentarse tras la inoculación traumática en un medio acuífero, es decir, acuarios, estanques y agua. Recientemente se han comunicado casos de infección por *M. marinum* que se han tratado con inhibidores del factor de necrosis tumoral.
- **Demografía.** Adultos sanos. Infecciones más invasivas o diseminadas con defectos de las defensas del hospedador.

Manifestaciones clínicas

Periodo de incubación. Variable: por lo general semanas a meses después de la inoculación. Las lesiones pueden ser asintomáticas o dolorosas.

Zona de inoculación. Pápula o pápulas que avanzan al *nódulo* o *placa* inflamatorios (fig. 25-73) de color rojo a rojo pardo de 1 a 4 cm de tamaño en la mano dominante. La superficie de las lesiones puede ser *hiperqueratósica* o *verrugosa* (fig. 25-74). Puede *ulcerarse* con costra superficial, una base de tejido de granulación ± serosanguinolenta o secreción purulenta. En algunos casos pueden presentarse pequeñas pápulas satélites y fístulas purulentas. Por lo general son solitarias y aparecen sobre las prominencias óseas. La infección de tejidos blandos más extensa puede presentarse cuando hay defectos en la defensa del hospedador. La cicatrización atrófica ocurre tras la regresión espontánea o el tratamiento satisfactorio.

Linfangitis nodular. Los nódulos profundos que tienen una configuración lineal en la mano y el antebrazo muestran diseminación linfocutánea (fig. 25-75). La reacción inflamatoria edematosa puede parecerse a la bursitis, la sinovitis o la artritis alrededor del codo, la muñeca o las articulaciones interfalángicas. Se presenta tenosinovitis, artritis séptica y osteomielitis. Ocurren defectos en la defensa del hospedador.

Infección diseminada. Infrecuente. Pueden presentarse defectos en la defensa del hospedador.

La linfadenopatía regional es infrecuente.

Diagnóstico

Antecedente de traumatismo en un medio acuífero y cuadros clínicos; se confirma por el aislamiento de *M. marinum* en cultivo. *M. marinum* se desarrolla a una temperatura de 32°C (pero no a 37°C) en un lapso de dos a cuatro semanas. Las lesiones en una etapa inicial producen múltiples colonias. Las lesiones de tres meses o más antigüedad por lo general producen escasas colonias.

Datos de laboratorio

Biopsia de lesiones. La tinción acidorresistente demuestra *M. marinum* sólo en 50% de los casos, aproximadamente.

Evolución

Por lo general cede espontáneamente pero puede permanecer activa durante un periodo prolongado. Las lesiones papulonodulosas individuales se resuelven en forma espontánea al cabo de tres meses a tres años; la linfangitis nodular puede persistir durante años. Se puede presentar una infección profunda más extensa por defectos de la defensa del hospedador.

Tratamiento

Fármaco de primera elección: claritromicina y rifampicina o etambutol durante uno a dos meses después que se han resuelto las lesiones (tres a cuatro meses). La minociclina sola puede ser eficaz.



Figura 25-73. ***M. marinum:*** **infección en la zona de inoculación en el pie.** Un varón de 31 años de edad con una placa indurada dolorosa en la parte lateral y dorsal del pie. La lesión se originó en el lugar de una vesícula pequeña que presentó un año antes mientras estaba en Afganistán. Tres biopsias previas y cultivos de tejido no habían logrado establecer un diagnóstico. Tras una inyección de triamcinolona en la lesión, se identificaron 1.5 mg/ml de bacilos acidorresistentes en el espécimen de biopsia y se aisló *M. marinum* en cultivo. Se le trató satisfactoriamente con cuatro antimicobacterianos.



Figura 25-74. **Infección por** ***M. marinum:*** **placa verrugosa.** Una placa verrugosa de color violeta rojo en el dorso del pulgar derecho de un aficionado a acuario doméstico en la zona de una abrasión.



Figura 25-75. ***M. marinum:* infección de tejidos blandos y linfangitis que comenzó en el dedo.** Una mujer de 48 años de edad con edema doloroso del dedo medio derecho durante cuatro meses. Recordó haber limpiado un acuario doméstico varias semanas antes que la porción distal de su dedo se pusiera eritematosa y dolorosa. El dedo y la mano se inflamaron cada vez más y aparecieron nódulos hiperémicos en el antebrazo. Se detectó crecimiento leve de los ganglios axilares.

Infección por *Mycobacterium ulcerans*
ICD-9: 031.1 ∘ ICD-10: A31.1





- *Sinónimos:* úlcera de Buruli o enfermedad por úlcera de Buruli en África. Úlcera de Bairnsdale o Daintree en Australia.
- **Causas.** *M. ulcerans*. No se ha establecido un hábitat ambiental para el organismo. Frecuencia: es la tercera infección micobacteriana más frecuente después de la tuberculosis y la lepra.
- **Transmisión.** La inoculación probablemente ocurre a través de traumatismos leves que se presentan en zonas húmedas, de marismas o pantanosas. Picaduras de insectos acuáticos; *M. ulcerans* se reproduce en las glándulas salivales de insectos; en zonas endémicas, 5 a 10% de los insectos acuáticos portan microbios en las glándulas salivales.
- **Demografía.** Ocurre en más de 30 países. Regiones tropicales de África occidental, Australia, Papúa-Nueva Guinea y regiones centrales de México.
- **Patogénesis.** *M. ulcerans* produce una toxina polipeptídica (micolactona) que deprime la respuesta inmunitaria al microorganismo.

Manifestaciones clínicas

El periodo de incubación dura unos tres meses. El nódulo en etapa inicial en la zona de traumatismo y la ulceración subsiguiente suelen ser dolorosos. Ocurre fiebre y por lo general no hay manifestaciones específicas.

El edema subcutáneo indoloro ocurre en el lugar de la inoculación. A menudo se pasan por alto pápulas, nódulos y placas. La lesión aumenta de tamaño y se *ulcera.* La úlcera se extiende hacia el tejido adiposo subcutáneo y su borde tiene erosiones profundas (fig. 25-76). Las ulceraciones pueden aumentar de tamaño y afectar a toda una extremidad. Las piernas resultan afectadas con más frecuencia, lo mismo que las zonas de traumatismo. Cualquier lugar puede estar afectado. A veces lo están tejidos blandos y óseos. A medida que curan las ulceraciones pueden presentarse cicatrices y deformidades discapacitantes. En ocasiones se presenta osteomielitis.



Figura 25-76. ***M. ulcerans:*** **úlcera de Buruli.** Un joven de 15 años de edad de Uganda con una úlcera enorme con una base limpia y bordes erosionados que se extiende hacia el tejido subcutáneo. (Cortesía de M. Dittrich, MD.)

Diagnóstico

Identificación del microorganismo en cultivo o mediante PCR.

Datos de laboratorio

Dermopatología. La necrosis se origina en los tabiques interlobulillares del tejido subcutáneo. Hay una respuesta inflamatoria deficiente pese a los conglomerados de bacilos extracelulares. Ocurre granulación con células gigantes pero sin necrosis por caseificación. Siempre se pueden demostrar bacilos acidorresistentes.

Diagnóstico diferencial

Esporotricosis, nocardiosis, feohifomicosis y carcinoma espinocelular.

Evolución

Debido a las demoras en el diagnóstico y el tratamiento, las lesiones suelen ser extensas. Las ulceraciones persisten durante meses a años. La cicatrización espontánea ocurre tarde o temprano en algunos pacientes; cicatrices, contractura de la extremidad y linfedema. La desnutrición y la anemia retrasan la cicatrización.

Tratamiento

Farmacoterapia antimicobacteriana. Rifampicina y estreptomicina en combinación con tratamiento quirúrgico. La combinación de rifampicina y ciprofloxacino puede ser eficaz.
Tratamiento quirúrgico. Escisión seguida de aplicación de injerto.

Infecciones por *Mycobacterium fortuitum* complejo 
ICD-9: 031.1 ∘ ICD-10: A31.1

- **Causas.** *M. fortuitum, M. chelonae, M. abscessus.* Los microorganismos tienen una amplia distribución en el suelo, el polvo y el agua.
- **Reservorios naturales.** Ambientes hospitalarios: suministros de agua municipales, zonas húmedas en hospitales o productos biológicos contaminados.
- Las infecciones cutáneas contribuyen con 60% de las infecciones.
- **Transmisión.** Inoculación a través de heridas por punción traumática, cateterismo percutáneo o inyecciones. Tinas de hidromasaje para pies en salas estéticas para uñas (*M. fortuitum*).

Manifestaciones clínicas

El periodo de incubación por lo general es al cabo de un mes (intervalo de una semana a dos años).

Infecciones de la piel y los tejidos blandos. Nódulos en las piernas después de baños de pie en salas para uñas, la llamada furunculosis (fig. 25-77); el afeitado de las piernas representa una puerta de entrada. Infecciones de las heridas quirúrgicas o zonas de traumatismo. Múltiples nódulos, abscesos y úlceras encostradas en caso de defectos de la defensa del hospedador (figs. 25-78 y 25-79).

Diagnóstico

Espécimen de biopsia de lesión de la piel o identificación mediante PCR.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. La necrosis suele presentarse sin caseificación; pueden identificarse bacilos acidorresistentes en los microabscesos.

Evolución

La infección se vuelve crónica a menos que se trate con antimicobacterianos ± desbridamiento quirúrgico.

Tratamiento

Quimioterapia antimicobacteriana. Desbridamiento quirúrgico con cierre tardío en las infecciones circunscritas.



Figura 25-77. Infección por *M. fortuitum*. Una mujer de 45 años de edad con nódulos hipersensibles eritematosos de las piernas. Las lesiones ocurrieron varias semanas después de una pedicura en un salón de podiatría. El afeitado de las piernas puede haber facilitado la infección. Se aisló *M. fortuitum* del cultivo del espécimen de biopsia de las lesiones.



Figura 25-78. Múltiples lugares de infección de tejidos blandos de la pierna: *Mycobacterium chelonae*. Una mujer de 74 años de edad con neumopatía progresiva crónica tratada con prednisona y azatioprina presentó infecciones de tejidos blandos con múltiples abscesos en manos, piernas y pies. Se aisló *M. chelonae* en el cultivo del espécimen de biopsia.



Figura 25-79. Absceso por *M. chelonae* en la porción dorsolateral del pie izquierdo. Una mujer de 74 años de edad tratada con prednisona y azatioprina. Se aisló *M. chelonae* del espécimen de biopsia de las lesiones.

Borreliosis de Lyme ICD-9: 088.81 ∘ ICD-10: A69.2



- Microorganismo causante: espiroquetas del género *Borrelia*. Es transmitido al ser humano por la picadura de una garrapata de pata negra o dura (Ixodes).
- *Afectación circunscrita inicial en etapa 1:* hasta 30 días después de la picadura de garrapata. Placa eritematosa en la zona de la picadura de la garrapata, eritema migratorio, que se observa en 70 a 80% de los casos. Síndrome de enfermedad aguda (fiebre, escalofríos, mialgias, cefaleas, debilidad y fotofobia). *Linfocitoma*.
- *Enfermedad diseminada inicial en etapa 2.* Días a semanas después de la picadura por la garrapata. Lesiones secundarias. Meningitis, *neuritis de pares craneales* (8%), radiculoneuritis (4%), neuritis periférica. *Carditis:* bloqueo del nodo AV (1%). *Dolor musculoesquelético migratorio* (33%) y *artralgias*.
- *Enfermedad diseminada tardía en etapa 3.* Infección persistente que aparece meses o años más tarde: *artritis* intermitente o *persistente*, encefalopatía crónica o polineuropatía, acrodermatitis.
- Síndrome de borreliosis de Lyme después de tratamiento: 10 a 20% de los pacientes tratados tienen síntomas persistentes.

Etiología y epidemiología

Microorganismo causante. *Borrelia burgdorferi.* Las variaciones clínicas de la enfermedad pueden estar relacionadas con diferencias de las diversas cepas causantes.

Vector. Garrapata ninfa infectada del género *Ixodes ricinus* complejo. Tres etapas de desarrollo de la garrapata: *larva, ninfa, adulto;* cada etapa precisa una comida de sangre. La garrapata ninfa diminuta transmite *B. burgdorferi* al ser humano al inicio del verano. El hospedador preferido de *I. scapularis* adulto es el venado de cola blanca, que no interviene en el ciclo vital de la espiroqueta, pero que es decisivo para la supervivencia de la garrapata.

Temporada. En el Medio Oeste y el Oriente de Estados Unidos, a finales de mayo hasta principios de otoño (80% de la LD en etapa temprana comienza en junio y julio). En el Noroeste del Pacífico, de enero a mayo.

Riesgo de exposición. Está muy relacionada con la prevalencia de garrapatas vectores y la proporción de estas garrapatas portadoras de *B. burgdorferi.* En el Noreste de Estados Unidos con enfermedad endémica, la tasa de infección de la garrapata ninfa *I. scapularis* por *B. burgdorferi* suele ser de 20 a 35%.

Frecuencia. La borreliosis de Lyme es la infección más frecuente transmitida por vector en Estados Unidos y se reportaron 30 000 casos en 2010. Los casos fueron comunicados en los 50 estados, excepto Hawái.

Patogénesis. Después de la inoculación en la piel, las espiroquetas se reproducen y se desplazan en dirección centrífuga produciendo la lesión de eritema migratorio; invaden vasos sanguíneos, diseminándose por vía hematógena a otros órganos. La espiroqueta tiene un tropismo específico por tejidos de la piel, el sistema nervioso y las articulaciones. El microorganismo persiste en los tejidos afectados durante todas las etapas de la enfermedad. La respuesta inmunitaria a la espiroqueta sobreviene en forma gradual. Los anticuerpos IgM específicos alcanzan sus máximas concentraciones entre la tercera y la sexta semana después del inicio de la enfermedad. La respuesta de IgG específica sobreviene gradualmente en el curso de algunos meses. En los tejidos afectados se produce citocinas TNF-α e IL-1.

Manifestaciones clínicas

Periodo de incubación para EM: tres a 32 días después de la picadura de garrapata. *Manifestaciones cardiacas:* 35 días (tres semanas a >5 meses después de la picadura de garrapata). *Manifestaciones neurológicas:* promedio 38 días (dos semanas a meses) después de la picadura de garrapata. *Manifestaciones reumatológicas:* cuatro días a dos años después de la picadura.

Pródromo. Tras la infección diseminada (etapa 2), malestar general, fatiga, letargia, cefalea, fiebre, escalofríos, rigidez de nuca, artralgias, mialgias, dorsalgia, anorexia, faringitis, náuseas, disestesia, vómito, dolor abdominal y fotofobia.

Antecedentes. Debido al tamaño pequeño (*semilla de amapola*) de la garrapata ninfa, la mayoría de los pacientes no se da cuenta de la picadura de garrapata; los adultos tienen el tamaño de una *semilla de sésamo.* Las picaduras de garrapata dura son asintomáticas. La eliminación de la garrapata ninfa en las primeras 18 h de su adherencia puede impedir la transmisión. El eritema migratorio puede asociarse a una sensación de ardor, prurito o dolor. Sólo 75% de los pacientes con borreliosis de Lyme muestran eritema migratorio. Las manifestaciones articulares son más frecuentes en Norteamérica. La afectación neurológica es más frecuente en Europa. Con la enfermedad persistente ocurre fatiga crónica.

Etapa 1. Infección circunscrita. *Eritema migratorio.* Mácula o pápula eritematosa inicial que se expande en dirección centrífuga al cabo de días para formar una lesión con un borde eritematoso distintivo en la zona de la picadura (fig. 25-80). El diámetro mediano máximo es de 15 cm. A medida que se expande el eritema migratorio, la zona puede mantenerse uniformemente eritematosa o con varios anillos de tonos variados de rojo con anillos concéntricos (lesiones *dianoides* o de

ojo de toro). Cuando se presentan en la piel cabelluda, es posible que sólo una estría lineal pueda ser evidente en la cara o el cuello (fig. 25-81). Erosiones múltiples de EM se observan con múltiples sitios de mordeduras. Los sitios más comunes son muslos, ingles, axilas. El centro puede volverse indurado, vesicular, equimótico o necrótico. Puede ocurrir hiperpigmentación posinflamatoria, alopecia transitoria y descamación con la evolución de EM.

Linfocitoma por borreliosis. Principalmente en Europa. Frecuentemente surge en el sitio de mordedura de la garrapata. Algunos pacientes tienen antecedentes de





Figura 25-80. Borreliosis de Lyme: eritema migratorio (EM) en la porción superior del muslo. Un varón de 75 años de edad notó una placa roja asintomática en su muslo el día del examen **(A)**. Se sentía bien y no se había dado cuenta de que le había picado una pulga. Se le administró doxiciclina, 100 mg/12 h y presentó síntomas seudogripales (reacción de Jarisch-Herxheimer). Cuatro días después de iniciado el tratamiento, la lesión de EM es mucho más grande **(B)**; los síntomas se habían resuelto.

EM; otros muestran eritema migratorio concomitante situado alrededor o cerca del linfocitoma. Por lo general se presenta como un nódulo rojo azulado solitario (fig. 25-82). Zonas de afectación preponderante: lóbulo de la oreja (niño), pezón/areola (adulto), areola, escroto; 3 a 5 cm de diámetro.

Otras manifestaciones cutáneas. Exantema cigomático, urticaria difusa y nódulos subcutáneos (paniculitis).

Etapa 2. Infección diseminada. *Lesiones secundarias.* Las lesiones secundarias se parecen al eritema migratorio pero son más pequeñas, emigran menos y carecen de induración central y pueden ser descamativas. Las lesiones ocurren en cualquier lugar excepto en las palmas y las plantas. Pueden presentarse algunas o docenas de lesiones y volverse confluentes.

Etapa 3. Infección persistente. *Acrodermatitis crónica atrófica* causada por la infección por *B. afzelii* en Europa y Asia. Es más frecuente en mujeres de edad adulta. Al principio, *eritema violáceo* difuso o *circunscrito*, por lo general en una extremidad, que se acompaña de edema leve a prominente. Se extiende en dirección centrífuga durante varios meses a años, dejando zonas centrales de atrofia; las venas y el tejido subcutáneo se vuelven prominentes (fig. 25-83). Se observan fibromas y placas circunscritas como nódulos subcutáneos alrededor de las rodillas y los codos.

Diagnóstico diferencial

Eritema migratorio. Picadura de insecto (eritema anular causado por garrapatas, mosquitos o Hymenoptera), dermatofitosis epidérmica, dermatitis por contacto alérgica, parche precursor de pitiriasis rosada y erupción farmacológica homotópica.



Figura 25-81. Borreliosis de Lyme: eritema migratorio en la cara. La lesión eritematosa serpiginosa en la frente representa el borde de una lesión de gran tamaño que ocurrió en la piel cabelluda.



Figura 25-82. Borreliosis de Lyme: linfocitoma cutáneo. Nódulo solitario de color púrpura rojo en la zona característica de la oreja.



Figura 25-83. Borreliosis de Lyme: acrodermatitis crónica atrófica: etapa terminal. Atrofia avanzada de la epidermis y la dermis con eritema violáceo concomitante de las piernas y los pies; es notable la visibilidad de las venas superficiales.

Enfermedad similar a la enfermedad de Lyme con exposición en el Medio Oeste y el sur de Estados Unidos transmitida por la garrapata Lone Star (*Amblyomma americanum*); designada como *enfermedad exantemática relacionada con la garrapata del sur*.

Lesiones secundarias. Sífilis secundaria, pitiriasis rosada, eritema multiforme y urticaria.

Exámenes de laboratorio

Biopsia cutánea de eritema migratorio. Infiltrado perivascular e intersticial profundo y superficial que contiene linfocitos y células plasmáticas con cierto grado de daño vascular (vasculitis leve o hiperobstrucción vascular). Las espiroquetas pueden demostrarse en hasta 40% de los especímenes de biopsia de eritema migratorio.

Diagnóstico

Los CDC recomienda un método de dos pasos: http://www.cdc.gov/lyme/diagnosistreatment/LabTest/TwoStep/

El diagnóstico de LB en etapa inicial se establece por las *manifestaciones clínicas características* en una persona que vive en una zona endémica o que la ha visitado. No precisa confirmación de laboratorio. El diagnóstico de *LB tardía* se confirma mediante pruebas serológicas específicas.

Evolución

Después del tratamiento adecuado, las lesiones en etapa inicial se resuelven al cabo de dos semanas y se evitan las manifestaciones tardías. Éstas se identifican en una fase inicial y por lo general desaparecen después de la antibioticoterapia adecuada; sin embargo, el retraso del diagnóstico puede originar discapacidades articulares o neurológicas permanentes. El eritema migratorio (duración breve de la infección) tratado con antimicrobianos no confiere inmunidad protectora. Si la LB no se trata durante meses, puede presentarse inmunidad que protege contra la reinfección por años.

Tratamiento

Véase figura 25-84.



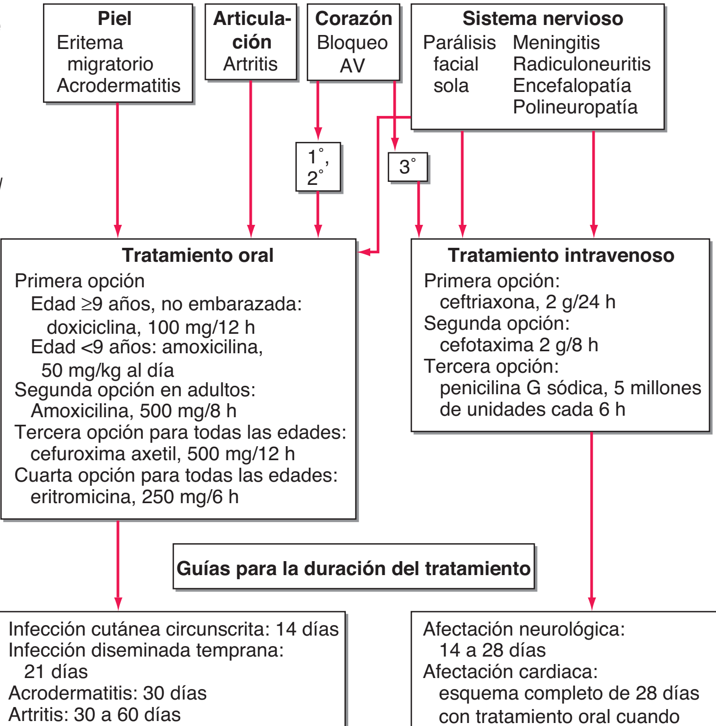
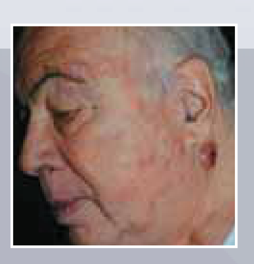


Figura 25-84. Algoritmo para el tratamiento de las diversas manifestaciones agudas o crónicas de la borreliosis de Lyme. Pueden ocurrir recaídas con cualquiera de estos esquemas y puede ser necesario un segundo esquema de tratamiento. AV, auriculoventricular. (AC Steere: cap. 157 en *Harrison's Principles of Internal Medicine,* 16 ed, D Kasper et al [eds.] New York, McGraw-Hill, 2005.)

SECCIÓN 26

Micosis de la piel, el cabello y las uñas



Introducción

- **Infecciones micóticas superficiales.** Causadas por hongos que pueden colonizar (microbioma cutáneo) e invadir superficialmente la piel y las mucosas:
  - Especies de *Candida*.
  - Especies de *Malassezia*.
  - Dermatofitos.
- **Infecciones micóticas cutáneas más profundas y crónicas.** Se presentan tras la inoculación percutánea:
  - *Feohifomicosis (eumicetoma, cromoblastomicosis)*.
  - *Esporotricosis*.
- **Infecciones micóticas generalizadas con diseminación cutánea.** Se presentan con más frecuencia cuando hay defectos de la defensa del hospedador. La infección pulmonar primaria se disemina por vía hematógena a múltiples órganos y sistemas, incluida la piel: criptococosis, histoplasmosis, blastomicosis norteamericana, coccidioidomicosis y penicilinosis.

Infecciones micóticas superficiales ICD-9: 111 ∘ ICD-10: B36

- **Las micosis superficiales** son las infecciones más frecuentes de todas las infecciones mucocutáneas y suelen deberse a la proliferación de la microflora mucocutánea.
- **Especies de *Candida*.** Necesitan un microambiente húmedo y tibio.
- **Especies de *Malassezia*.** Precisan un microambiente húmedo y lípidos para su crecimiento.
- **Dermatofitos.** Infectan el epitelio queratinizado, los folículos pilosos y el aparato ungueal. Especies de *Trichosporon*, *Hortaea* (*Exophiala* o *Phaeoannellomyces*) *wernekii:* tiña negra.

Candidosis ICD-9: 112 ∘ ICD-10: B37.0

- **Causas.** Muy a menudo es causada por el hongo *Candida albicans*. Con menos frecuencia por otras especies de *Candida*.

Manifestaciones clínicas

Candidosis de mucosas. Personas por lo demás sanas: bucofaringe y genitales. Defectos de la defensa del hospedador: en el esófago y el árbol traqueobronquial.

Candidosis cutánea. Piel intertriginosa y cubierta.

Candidemia diseminada. Defectos de la defensa del hospedador, sobre todo neutropenia. Por lo general después de la invasión del tubo digestivo.

Epidemiología y etiología

Causas. *C. albicans, C. tropicalis, C. parapsilosis, C. guilliermondii, C. krusei, C. pseudotropicalis, C. lusitaniae* y *C. glabrata.*

Ecología. Las especies del género *Candida* a menudo colonizan el tubo digestivo y pueden transmitirse a través del conducto del parto. Alrededor de 20% de los individuos sanos son colonizados. La antibioticoterapia aumenta la frecuencia de colonización.

Diez por ciento de las mujeres son colonizadas por vía vaginal; antibioticoterapia, embarazo, anticonceptivos orales y dispositivos intrauterinos aumentan la frecuencia. *C. albicans* puede estar presente transitoriamente en la piel y la infección suele ser endógena. La balanitis por *Candida* puede ser transmitida por una pareja sexual. Los jóvenes y los adultos de edad avanzada tienen más posibilidades de ser colonizados.

Factores relacionados con el hospedador. Defectos de la defensa del hospedador, diabetes mellitus, obesidad; hiperhidrosis, clima tibio, maceración; poliendocrinopatías; corticoesteroides; debilidad crónica.

Exámenes de laboratorio

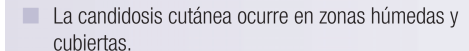
Microscopia directa. La preparación con KOH permite visualizar las seudohifas y las formas de hongos (fig. 26-1).



Figura 26-1. ***Candida albicans:* preparación de KOH.** Formas de hongos en gemación y formas de seudohifas parecidas a salchichas.

Cultivo. Identifica especies de *Candida;* sin embargo, la presencia de *C. albicans* en cultivo no establece el diagnóstico de candidosis. Se pueden efectuar pruebas de sensibilidad de la cepa a antimicóticos en casos de infección recidivante. Se descarta infección bacteriana secundaria.

Candidosis cutánea □ ◐



- La candidosis cutánea ocurre en zonas húmedas y cubiertas.
- Muchos pacientes tienen factores predisponentes.

Véase la Sección 32 para candidosis de la uña.

Manifestaciones clínicas

Intertrigo candidósico. Se presenta prurito, hipersensibilidad y dolor. Las pústulas iniciales sobre una base eritematosa se erosionan y confluyen. Después, aparecen placas muy bien delimitadas, policíclicas, eritematosas y erosionadas con pequeñas lesiones pustulosas en la periferia (*pustulosis satélite*). Distribución: inframamaria o submamaria (fig. 26-2), axilas e ingles (fig. 26-3), perineales y hendidura interglútea.

Interdigitales. Es más frecuente en obesos de edad avanzada. La pústula inicial se erosiona y se forma una erosión superficial o fisura (fig. 26-4). Puede acompañarse de paroniquia por *Candida. Distribución:* espacio interdigital por lo general entre el tercer y el cuarto dedos (fig. 26-4); pies: maceración en el espacio interdigital.

Dermatitis por el pañal. Irritabilidad, molestia con la micción, la defecación o el cambio de pañales. Eritema, edema con lesiones papulosas y pustulosas; erosiones, descamación en forma de collar en los bordes de la lesión. *Distribución:* piel de genitales y perianal, superficies internas de muslos y nalgas (fig. 26-5).

Piel cubierta. Bajo apósitos oclusivos, bajo aparato de yeso, sobre la espalda en el paciente hospitalizado.

Candidosis folicular. Pústulas pequeñas delimitadas en los orificios de los folículos pilosos. Por lo general en piel cubierta.



Figura 26-2. Candidosis cutánea: intertrigo. Pápulas y pústulas "satélite" periféricas pequeñas que se han vuelto confluentes en la parte central y han creado una zona erosionada grande en la región inframamaria.

Diagnóstico diferencial

Intertrigo o piel cubierta. Psoriasis intertriginosa, eritrasma, dermatofitosis, pitiriasis versicolor e intertrigo estreptocócico.

Dermatitis por el pañal. Dermatitis atópica, psoriasis, dermatitis irritativa y dermatitis seborreica.

Foliculitis. Foliculitis bacteriana (*Staphylococcus aureus* y *Pseudomonas aeruginosa*), foliculitis por *Pityrosporum* y acné.



Figura 26-3. Candidosis cutánea: intertrigo. Pápulas eritematosas con algunas pústulas, que se vuelven confluentes en la región inguinal y en la porción interna del muslo. Las lesiones ocurrieron durante un viaje de vacaciones al Caribe.

Diagnóstico

El cuadro clínico se confirma mediante microscopia directa o el cultivo.

Tratamiento

Prevención. Mantener secas las zonas intertriginosas, lavar con barra de peróxido de benzoílo y utilizar polvo de imidazol.

Antimicóticos tópicos. Nistatina, crema de azol o imidazol.

Antimicóticos orales. Nistatina (suspensión, comprimido, pastillas). Erradican la colonización intestinal. Pueden ser eficaces en la candidosis recidivante de la zona del pañal, los genitales o el intertrigo.

Antimicóticos sistémicos. Comprimidos de fluconazol (50, 100, 150 y 200 mg), suspensión oral (50 mg/ml); parenteral para infusión IV, cápsulas de itraconazol (100 mg), solución oral (10 mg/ml), comprimidos de cetoconazol (200 mg), anfotericina B por vía intravenosa en caso de enfermedad grave.



Figura 26-4. Candidosis cutánea: intertrigo interdigital. Un varón de 80 años de edad con una zona dolorosa en el espacio interdigital de la mano. Se observa erosión con eritema en el espacio interdigital entre los dos dedos.



Figura 26-5. Candidosis: dermatitis por el pañal. Erosiones confluentes, descamación marginal y "pústulas satélites" en la zona cubierta por un pañal en un lactante. La dermatitis atópica o psoriásica también ocurre en esta distribución y puede presentarse en forma concomitante.

Candidosis bucofaríngea
ICD-9: 112.0 ∘ ICD-10: B38.0



- Se presenta con variaciones leves en los factores del hospedador. Antibioticoterapia; tratamiento con glucocorticoides (tópicos o generales); edad (niños muy pequeños o adultos de edad avanzada); defectos de la defensa del hospedador.

Epidemiología

Incidencia. La candidosis de las mucosas a menudo se presenta en personas por lo demás sanas. En la infección por VIH avanzada es frecuente la candidosis bucofaríngea, ocurren recaídas después del tratamiento y se puede acompañar de candidosis esofágica y traqueobronquial.

Clasificación de la candidosis de las mucosas

Candidosis bucofaríngea

- Candidosis seudomembranosa o moniliasis.
- Candidosis eritematosa o atrófica.
- Leucoplaquia candidósica o candidosis hiperplásica.
- Queilitis de las comisuras.

Candidosis esofágica y traqueobronquial. Se presenta en estados que cursan con defectos graves de la defensa del hospedador. Trastornos definitorios de sida.

Manifestaciones clínicas

Candidosis bucofaríngea. A menudo asintomática; sensación de ardor o dolor al comer condimentos y alimentos ácidos, disminuye la sensación del gusto. Preocupación estética por el aspecto de requesón en la lengua. Odinofagia. En la infección por VIH, puede ser la presentación inicial.

- *Candidosis seudomembranosa.* Véanse figuras 26-6 a 26-8. Partículas parecidas a queso cottage blancas (colonias de *Candida*) en cualquier superficie mucosa; tienen un tamaño variable de 1 a 2 mm hasta extensas y generalizadas. La eliminación con un apósito de gasa seca deja una superficie mucosa eritematosa. *Distribución:* dorso de la lengua, mucosa bucal, paladar duro y blando, faringe que se extiende hacia el esófago y el árbol traqueobronquial.
- *Candidosis eritematosa o atrófica.* El dorso de la lengua está liso, eritematoso y atrófico (fig. 26-8). También puede haber zonas de moniliasis.
- *Leucoplaquia candidósica*. Placas blancas que no pueden desprenderse pero que involucionan con tratamiento anticandidósico. *Distribución:* mucosa bucal, lengua y paladar duro.
- *Queilitis angular*. Intertrigo en las comisuras de los labios (fig. 26-9). Eritema; erosión leve. Colonias blancas de *Candida* en algunos casos. Por lo general se acompaña de colonización bucofaríngea por *Candida.*



Figura 26-6. Candidosis bucal: moniliasis. Material blanco en forma de requesón sobre la superficie mucosa del labio inferior de un niño; el material puede desprenderse con una gasa (seudomembranoso) y revela eritema subyacente.



Figura 26-7. Candidosis bucal: moniliasis. Extensas placas parecidas a queso cottage, colonias de *Candida* que pueden retirarse frotando con una gasa (seudomembranosa) en el paladar y la úvula de un individuo con infección por VIH/sida avanzado. Los parches de eritema entre las placas blancas representan candidosis eritematosa (atrófica). La afectación puede extenderse hacia el esófago y asociarse a disfagia.



Figura 26-8. Candidosis bucal: atrófica y seudomembranosa. Un varón de 48 años de edad con infección por VIH. La superficie de la lengua es brillosa y roja; la porción posterior de la lengua tiene una cubierta blanca (moniliasis).



Figura 26-9. Queilitis angular. Un varón de 55 años de edad. La comisura de los labios está húmeda y roja. La preparación con KOH reveló seudohifas por *Candida.* También se presentó candidosis bucal.

Candidosis esofágica y traqueobronquial. Ocurre en la infección por VIH cuando la cifra de linfocitos CD4+ es baja y es un trastorno definitorio de sida. Se presenta odinofagia, que produce dificultad para ingerir alimentos y desnutrición. Se observan lesiones seudomembranosas en la endoscopia.

Candidosis diseminada penetrante. En personas con neutropenia prolongada grave. Puerta de entrada de *Candida:* tubo digestivo, invadiendo mucosa y vasos sanguíneos; catéter intravascular. Candidemia: diseminación hematógena a la piel y las vísceras. Pápulas rojas diseminadas (fig. 26-14).

Diagnóstico diferencial

Candidosis seudomembranosa. Leucoplaquia pilosa oral, condiloma acuminado, lengua geográfica, lengua vellosa, liquen plano e irritación al morder.

Candidosis atrófica. Liquen plano, nutrición deficiente y deficiencia de vitamina.

Diagnóstico

La sospecha clínica se confirma mediante la preparación de KOH del raspado de la superficie de la mucosa. Endoscopia para documentar candidosis esofágica o traqueobronquial.

Evolución

Casi todos los casos responden a la corrección de la causa desencadenante, como el empleo de corticoesteroides inhalados. Los fármacos tópicos son eficaces en la mayoría de los casos. La resistencia clínica a los antimicóticos puede estar relacionada con el incumplimiento del paciente, la inmunodeficiencia grave o la interacción farmacológica (rifampicina y fluconazol).

Tratamiento

Tratamiento tópico. Nistatina o clotrimazol.

Tratamiento sistémico. Fluconazol oral, itraconazol, cetoconazol. Anfotericina B para la infección resistente grave.

Candidosis genital
ICD-9: 112.1/112.2 ∘ ICD-10: B37.3/B37.4




- Se presenta en la mucosa genital no queratinizada.
  - Vulva y vagina.
  - Saco prepucial del pene.
- Por lo general representa proliferación de *Candida* en el microbioma mucocutáneo.

Epidemiología

Más de 20% de las mujeres tienen colonización vaginal por *Candida. C. albicans* constituye 80 a 90% de las cepas genitales.

Frecuencia. Casi todas las candidosis vaginales se presentan en la población sana. Setenta y cinco por ciento de las mujeres presentan por lo menos un episodio; 40 a 45% presentan dos o más episodios. A menudo se asocia a candidosis vulvar, es decir, candidosis vulvovaginal.

Factores de riesgo. Diabetes mellitus e infección por VIH. Mujeres: a menudo ninguno; embarazo. Varones: no hay circuncisión.

Manifestaciones clínicas

Vulvitis y vulvovaginitis. El inicio suele ser súbito, por lo general la semana previa a la menstruación. Los síntomas pueden recidivar antes de cada menstruación. Se presenta prurito, secreción vaginal, molestia vaginal, sensación de ardor vaginal, dispareunia y disuria externa.

Vulvitis. Erosiones, edema, eritema (fig. 26-10), hinchazón, material parecido a requesón que se puede retirar. Pústula en la porción lateral de la vulva y en la piel adyacente.

Vulvovaginitis. Eritema y edema vaginal; placas blancas que pueden retirarse con frotación de la mucosa vaginal o cervicouterina. Puede acompañarse de intertrigo candidósico de pliegues inguinales y perineo. Se presentan pústulas subcorneanas en la periferia con bordes irregulares a su alrededor. En los casos crónicos, mucosa vaginal glaseada y atrófica.

Balanopostitis, balanitis del glande y del saco prepucial: pápulas, pústulas y erosiones (fig. 26-11). Lesiones maculopapulosas con eritema difuso. Edema, ulceraciones y fisuras en el prepucio, por lo general en varones diabéticos; placas blancas bajo el prepucio.

Diagnóstico diferencial

Candidosis vulvovaginal. Tricomoniasis (causada por *T. vaginalis*), vaginosis bacteriana (debida al reemplazo de la microflora vaginal normal por una proliferación de microorganismos anaerobios y *Gardnerella vaginalis*), liquen plano y liquen escleroso y atrófico.

Balanopostitis. Psoriasis, eccema y liquen plano.

Diagnóstico

La sospecha clínica se confirma mediante la preparación con KOH del raspado de la superficie de la mucosa.

Tratamiento

Cremas o supositorios de compuestos azólicos. Se trata a las parejas sexuales y se valora el tratamiento sistémico (al igual que de la candidosis mucocutánea, pág. 596) si hay recidiva.



Figura 26-10. Candidosis: vulvitis e intertrigo. Lesiones psoriasiformes y eritematosas que se vuelven confluentes en la vulva con erosiones y pústulas satélites en los muslos.



Figura 26-11. Candidosis: balanopostitis. Un varón de 52 años de edad sin circuncisión. Se observa eritema y un material parecido a requesón en el glande y el prepucio.

Candidosis mucocutánea crónica
ICD-9: 112.3 ∘ ICD-10: B37.7

■ ○

- Se caracteriza por infecciones candidósicas persistentes o recidivantes de bucofaringe, piel y el aparato ungueal.
- **Herencia.** Por lo general es autosómica recesiva o esporádica.
- **Defecto de la defensa del hospedador.** Diversos defectos específicos y globales en la inmunidad mediada por células.
- **Inicio.** Por lo general en la lactancia o en las primeras etapas de la infancia.

Manifestaciones clínicas

Candidosis bucofaríngea. Resistente al tratamiento habitual. Recidivas después del tratamiento satisfactorio. La infección crónica produce candidosis hipertrófica (leucoplásica).

La **candidosis cutánea se manifiesta como:** *intertrigo.* Infección diseminada (figs. 26-12 y 26-13) de cara, tronco o extremidades. Las lesiones se vuelven hipertróficas en los casos crónicos que no se tratan. La infección del aparato ungueal es invariable: *paroniquia crónica; infección y distrofia de la placa ungueal;* tarde o temprano ocurre distrofia total de la uña.

Muchos pacientes también tienen *dermatofitosis* y verrugas cutáneas.

Seis tipos de candidosis mucocutánea crónica

- Candidosis bucal crónica.
- Candidosis crónica con endocrinopatía.
- Candidosis crónica sin endocrinopatía.
- Candidosis mucocutánea circunscrita crónica.
- Candidosis difusa crónica.
- Candidosis crónica con timoma.



Figura 26-12. Candidosis mucocutánea. Candidosis persistente en un lactante inmunodeficiente que se manifiesta como erosiones cubiertas por escamas y costras, candidosis bucofaríngea e infección diseminada del tronco.



Figura 26-13. Candidosis mucocutánea. Un niño de 3 años de edad con hipotiroidismo tenía moniliasis, candidosis intertriginosa, hiperqueratosis verrugosa y costras en la piel cabelluda y la cara; y también onicomicosis candidósica.

Candidosis diseminada ICD-9: 112.5 ∘ ICD-10: B37



- **Causas.** *C. albicans, C. tropicalis* y otras especies no *albicans.*
- **Frecuencia.** Es la quinta causa más frecuente de infecciones hospitalarias del torrente circulatorio en Estados Unidos.
- **Factores de riesgo.** Neutropenia. Catéteres para acceso venoso. Hospitalización.
- **Patogénesis.** *Candida* entra en el torrente circulatorio después de colonizar catéteres para acceso venoso o penetrar la mucosa intestinal. La candidemia se disemina a la piel y los órganos internos, es decir, produce candidosis hepatoesplénica.

Manifestaciones clínicas

Lesiones cutáneas. Pápulas cutáneas eritematosas y diseminadas pequeñas (fig. 26-14). Las lesiones se presentan en etapa aguda o crónica.
Diseminación sistémica. Ojos con cambios en la retina, hígado, bazo y CNS.

Diagnóstico diferencial

Foliculitis por *Malassezia* que ocurre en el tronco de personas sanas.

Diagnóstico

Espécimen de biopsia de las lesiones: las formas de hongo *Candida* se visualizan en la dermis; se aíslan especies de *Candida* en el cultivo.

Evolución

La candidemia tiene una alta morbilidad y mortalidad.

Tratamiento

El fluconazol en pacientes no neutropénicos; equinocandinas triazólicas, caspofungina, micafungina, anidulafungina, voriconazol y posaconazol, así como formulaciones lipídicas de anfotericina B.



Figura 26-14. Candidosis penetrante con candidemia. Pápulas eritematosas múltiples en la mano de un paciente febril con granulocitopenia relacionada con tratamiento de la leucemia mielógena aguda. La fuente habitual de la infección es el tubo digestivo. *C. tropicalis* se aisló en hemocultivo; se observaron formas candidósicas en la biopsia cutánea de las lesiones.

Tiña versicolor ICD-9: 111.0 ∘ ICD-10: B36.0 □ ●

- **Causas.** Se debe a la proliferación superficial de la forma micelial de *Malassezia furfur*. Hongo lipófilo que normalmente reside en la queratina de la piel (fig. 26-15) y los folículos pilosos de personas púberes y mayores. Es un microorganismo oportunista que produce tiña o pitiriasis versicolor (TV, *tinea versicolor*) y foliculitis por *Malassezia*; interviene en la patogénesis de la dermatitis seborreica. Las infecciones por *Malassezia* no son contagiosas; la proliferación de la microflora cutánea residente (microbioma cutáneo) se presenta bajo ciertas condiciones favorables.
- **Manifestaciones clínicas.** Crónica. Parches descamativos bien delimitados. Pigmentación variable: hipopigmentados e hiperpigmentados; de color rosa. Se presentan con más frecuencia en el tronco.
- **Demografía.** Adultos jóvenes. Es menos frecuente cuando la producción de sebo está reducida o es nula; se desvanece gradualmente durante el quinto y sexto decenios de vida.
- **Factores predisponentes.** *Transpiración*. Estación o clima cálidos; clima tropical. Hiperhidrosis; ejercicio aeróbico. Piel aceitosa. Zonas templadas: más frecuente en el verano; prevalencia de 2% en climas templados; 20% en trópicos. La aplicación de lípidos como crema de cacao predispone a los niños pequeños.
- **Patogénesis.** *Malassezia* cambia de la forma de blastospora a la forma micelial bajo la influencia de factores predisponentes. El ácido dicarboxílico formado por la oxidación enzimática de ácidos grasos en los lípidos de la superficie cutánea inhibe a la tirosinasa de los melanocitos epidérmicos y origina hipomelanosis; la enzima está presente en *M. furfur*.

Manifestaciones clínicas

Por lo general es asintomática. Inquietudes estéticas en torno a la despigmentación. Las lesiones se presentan durante meses o años.

Máculas, bien delimitadas (figs. 26-16 a 26-19) de forma redonda u oval, de tamaño variable. Las escamas finas se aprecian mejor mediante la abrasión suave de las lesiones. Las lesiones tratadas o resueltas no tienen escamas. Algunos pacientes presentan datos de foliculitis por *Malassezia* y dermatitis seborreica.



Figura 26-15. *Malassezia furfur:* preparación de KOH. Levaduras redondas y formas de seudohifas elongadas, llamadas “espagueti y albóndigas”.



Figura 26-16. Pitiriasis versicolor. Una mujer caucásica de 43 años de edad con lesión bronceada naranja de la porción lateral del cuello. Máculas descamativas con bordes definidos.

Color. En la piel no bronceada, las lesiones tienen un color *pardo claro* (fig. 26-18) o rosa. En la piel bronceada, son *hipopigmentadas* (fig. 26-19). En las personas de tez morena o negra, se presentan *máculas de color pardo oscuro* (figs. 26-17 y 26-20). El color pardo tiene diversas intensidades y tonos (fig. 26-18). Con el tiempo, las lesiones individuales pueden aumentar de tamaño y volverse confluentes, formando *zonas geográficas* extensas.

Distribución. Porción superior del tronco, brazos, cuello, abdomen, axilas, ingles, muslos y genitales. Las lesiones de la cara, el cuello o la piel cabelluda se presentan en personas que se aplican cremas o ungüentos o preparados de glucocorticoide tópico.

Diagnóstico diferencial

Máculas hipopigmentadas. Vitíligo, pitiriasis alba e hipopigmentación posinflamatoria.

Lesiones descamativas. Tiña corporal, dermatitis seborreica y linfoma de linfocitos T cutáneos.

Exámenes de laboratorio

Microscopia directa de escamas preparadas con KOH. Se observan hifas filamentosas y formas de levadura globosa, llamadas *espagueti y albóndigas* (fig. 26-15).

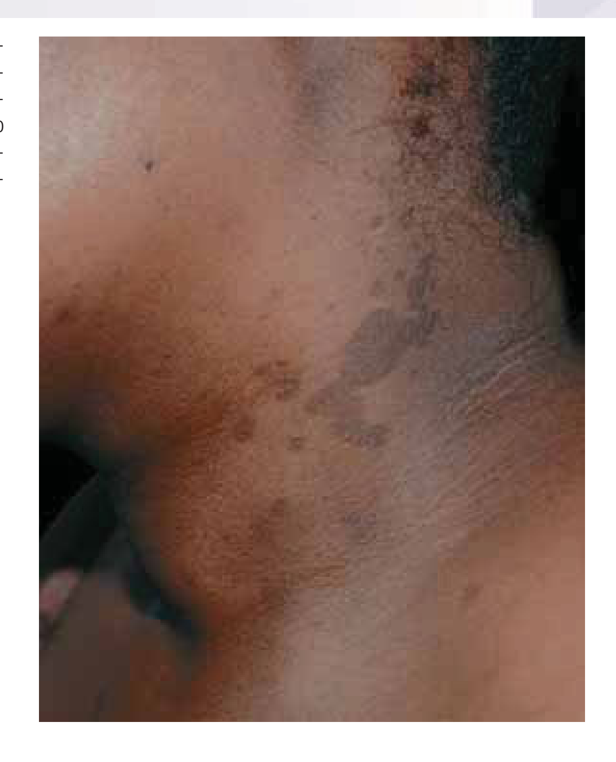


Figura 26-17. Pitiriasis versicolor: cuello. Una mujer obesa de raza negra de 23 años de edad con pigmentación del cuello de un año de evolución. Máculas descamativas pardas con bordes delimitados en el lado izquierdo del cuello. La consistencia aterciopelada y la hiperpigmentación de la piel del cuello corresponden a acantosis nigricans (pigmentaria) asociada a obesidad.



Figura 26-18. Pitiriasis versicolor: tórax y brazo. Un varón de 36 años de edad con parches pigmentados en el tórax y los brazos de varios años de evolución. Múltiples máculas descamativas de color rosa bien delimitadas que se vuelven confluentes en el cuello, el tórax, el flanco y el brazo.



Figura 26-19. Pitiriasis versicolor: espalda. Múltiples máculas de tamaño pequeño a mediano hipopigmentadas y bien delimitadas en la espalda de un individuo caucásico bronceado.

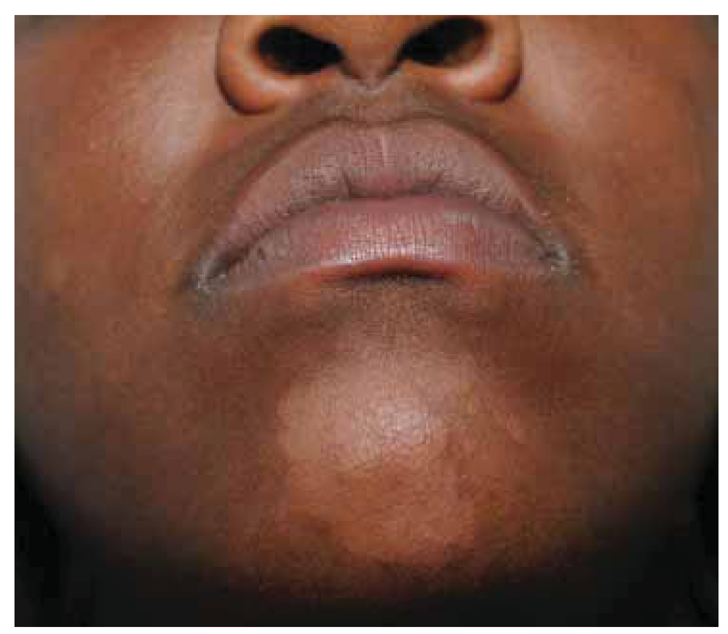


Figura 26-20. Pitiriasis versicolor: cara. Una mujer de raza negra de 18 años de edad con una mácula descamativa hipopigmentada en el mentón. Se había estado aplicando crema de cacao en la cara desde la infancia.

Examen con lámpara de Wood. Fluorescencia azul verdosa de las escamas; puede ser negativa en personas que se han bañado recientemente debido a que la sustancia química fluorescente es hidrosoluble. El vitíligo tiene aspecto despigmentado, blanco y no tiene escamas.
Dermopatología. Levaduras en gemación y formas de hifas en las capas más superficiales del estrato córneo, que se observan mejor con ácido peryódico y colorante de Schiff (PAS, *periodic acid-Schiff*). Hiperqueratosis variable, hiperplasia psoriasiforme, inflamación crónica con dilatación de vasos sanguíneos.

Diagnóstico

El cuadro clínico se confirma por los resultados de la preparación de KOH.

Evolución

La infección persiste por años si continúan las condiciones predisponentes. La despigmentación subsiste durante meses después que se ha erradicado la infección.

Tratamiento

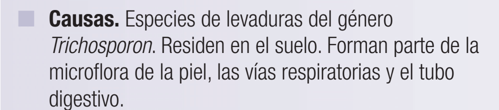
Compuestos tópicos. Sulfuro de selenio (2.5%) en loción o champú. Champú de cetoconazol. Cremas de fármacos azólicos (cetoconazol, econazol, miconazol y clotrimazol). Solución de terbinafina al 1%.

Tratamiento general. *Cetoconazol* en dosis de 400 mg de inmediato, una hora antes del ejercicio. *Fluconazol,* en dosis de 400 mg de inmediato. *Itraconazol* en dosis de 400 mg de inmediato (fármacos no autorizados para uso en la TV en Estados Unidos).

Profilaxis secundaria. Fármacos tópicos cada semana o generales cada mes.
Foliculitis por *Malassezia*. Véase “Foliculitis infecciosa”, Sección 31.
Dermatitis seborreica. Véase “Dermatitis seborreica”, Sección 2.

Infecciones por *Trichosporon*

□ ● → ◐



- **Causas.** Especies de levaduras del género *Trichosporon*. Residen en el suelo. Forman parte de la microflora de la piel, las vías respiratorias y el tubo digestivo.
- **Tratamiento.** Azoles tópicos o generales.

Manifestaciones clínicas

Piedra: biopelícula y colonización micótica superficial asintomática del *tallo del pelo*. La frecuencia es considerable en regiones tropicales con alta temperatura y humedad.

- *Piedra blanca.* Nódulos de color blanco a beige en el tallo del vello corporal; blandos; fácilmente se retiran. Se presenta en el vello de pubis, axila, barba y ceja y pestañas.
- *Piedra negra.* Nódulos de pigmentación oscura y firmemente adheridos (hasta de algunos milímetros) en el tallo del vello; se debilita el tallo del vello corporal y se rompe. Vello de la piel cabelluda.

Trichosporonosis diseminada. Infección oportunista emergente. Se acompaña de neutropenia. La diseminación se presenta en piel (pápulas eritematosas o hipersensibles purpúricas), pulmones, riñones y bazo. Es similar a la candidosis diseminada.

Tiña negra ICD-10: B36.1

◧ ●

- Colonización micótica superficial del estrato córneo.
- **Causas.** *Hortaea werneckii*, un hongo dematiáceo o pigmentado.
- **Epidemiología.** Más frecuente en climas tropicales. Se transmite por la inoculación directa en la piel; el mecanismo de adquisición parece ser a través del contacto con vegetación, madera o suelo en descomposición.
- **Manifestaciones clínicas.** Mácula(s) de color pardo a negro con bordes bien definidos (fig. 26-21) que se parecen a las manchas de nitrato de plata. *Distribución:* palma: tiña negra palmar. Planta: tiña negra plantar.
- **Diagnóstico.** Microscopia directa, visualización de abundantes hifas tabicadas y ramificadas.
- **Tratamiento.** Azol tópico o desinfectante en gel de alcohol.



Figura 26-21. Tiña negra. Mácula uniformemente bronceada en la planta del pie, presente por varios años. La preparación con KOH demostró hifas.

Dermatofitosis ICD-9: 110 ∘ ICD-10: B35.0-B36 □ ◐

- **Dermatofitos** son un grupo singular de hongos que pueden infectar estructuras cutáneas queratinizadas no viables como estrato córneo, uñas y cabello. Las artrosporas pueden sobrevivir en escamas humanas durante 12 meses. La dermatofitosis denota una infección causada por dermatofitos.
- **Infección clínica según estructura afectada.** Dermatofitosis epidérmica. Dermatofitosis del cabello y los folículos pilosos. *Onicomicosis o tiña de la uña:* dermatofitosis del aparato ungueal.
- La **patogénesis** de la dermatofitosis que desencadena diferentes manifestaciones clínicas se ilustra esquemáticamente en las figuras 26-22 y 26-23.
- El término *tiña* se utiliza mejor para las dermatofitosis y se modifica según el lugar anatómico de la infección, por ejemplo, tiña del pie.
- La "tiña" versicolor se designa como *pitiriasis versicolor* excepto en Estados Unidos; no es una dermatofitosis, sino más bien una infección causada por el hongo *Malassezia*.
- La tiña negra se debe a un hongo pigmentado o dematiáceo, no un dermatofito.

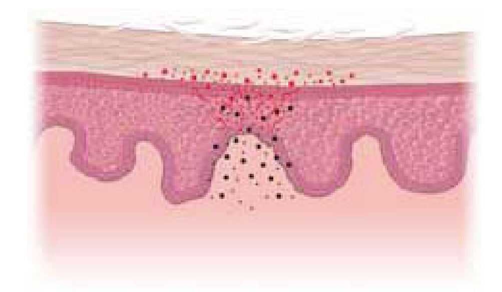


Figura 26-22. Infecciones dermatofíticas epidérmicas. Los dermatofitos (puntos y líneas rojas) dentro del estrato córneo destruyen la capa córnea y por tanto originan descamación; también desencadenan una respuesta inflamatoria (los puntos negros simbolizan células inflamatorias), las cuales luego se manifiestan como eritema, formación de pápulas y de vesículas.

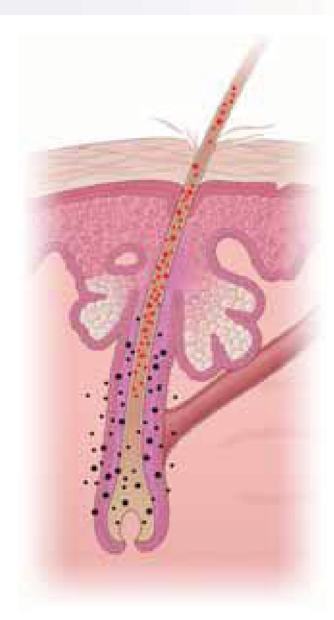


Figura 26-23. Infecciones del folículo piloso por dermatofitos. El tallo del cabello está afectado (puntos rojos) y produce la destrucción y rotura del mismo. Si la infección por dermatofitos se extiende más abajo en el folículo piloso, desencadenará una respuesta inflamatoria más profunda (puntos negros) y esto se manifiesta como nódulos inflamatorios más profundos, formación de pústulas foliculares y formación de absceso.

CUADRO 26-1 CLASIFICACIÓN DE LA TIÑA DEL PIE

Tipo	Manifestaciones clínicas	Causas
Interdigital (aguda y crónica)	Tipo más frecuente: a menudo se pasan por alto dos tipos: seca y húmeda con maceración	*T. rubrum* es la causa más frecuente de tiña del pie crónico; *T. mentagrophytes* produce más lesiones inflamatorias
Seca	Descamación del espacio interdigital, puede ser erosiva	*T. rubrum*
Húmeda (macerada)	Hiperqueratosis del espacio interdigital con maceración del estrato córneo	*T. mentagrophytes*
Mocasín (hiperqueratósica o seca crónica)	Queratodermia	Muy a menudo causada por *T. rubrum*, sobre todo en individuos atópicos; también *Epidermophyton floccosum*
Inflamatoria o ampollosa (vesicular)	Vesículas en la piel no cubierta	Tipo menos frecuente; por lo general se debe a *T. mentagrophytes* variedad *mentagrophytes* (granulosa). Se parece a una dermatitis alérgica por contacto
Ulcerosa	Una extensión de tipo interdigital hacia la dermis debida a maceración e infección secundaria (bacteriana)	*T. rubrum, E. floccosum, T. mentagrophytes* y *C. albicans*
Dermatofítide	Se presenta como una erupción vesiculosa de los dedos de las manos o las superficies palmares a consecuencia de tiña del pie inflamatoria. También ocurre una presentación clínica combinada. *Candida* y bacterias (*S. aureus,* GAS, *P. aeruginosa*) pueden causar superinfección	*T. mentagrophytes, T. rubrum*

Epidemiología y etiología

Causas. Tres géneros de dermatofitos ("plantas dérmicas"): *Trichophyton, Mycrosporum* y *Epidermophyton*. En la actualidad se reconocen más de 40 especies; alrededor de 10 especies son causas frecuentes de infección humana.

- *Trichophyton rubrum* es la causa más frecuente de dermatofitosis epidérmica y onicomicosis en países industrializados. En la actualidad, 70% de la población estadounidense presenta por lo menos una infección por *T. rubrum* (por lo general tiña del pie). Los soldados que utilizaban botas cubiertas en climas tropicales presentaban tiña del pie con superinfección bacteriana considerable ("*jungle rot*"). En los adultos estadounidenses *T. rubrum* es la causa más frecuente de foliculitis dermatofítica.
- Tiña de la cabeza. La causa en los niños tiene una variación geográfica. *Trichophyton tonsurans:* causa muy frecuente en Norteamérica y Europa. Anteriormente, *M. audouinii* y *T. violaceum*: Europa, Asia y África.

Edad de inicio. Los niños tienen infecciones de la piel cabelluda (*Trichophyton, Microscoporum*). Los adultos jóvenes y mayores tienen infecciones intertriginosas. La frecuencia de onicomicosis se correlaciona directamente con la edad; en Estados Unidos, hasta 50% de los individuos de 75 años de edad tienen onicomicosis.

Demografía. Los adultos de raza negra pueden tener una frecuencia más baja de dermatofitosis. La tiña de la cabeza es más frecuente en niños de raza negra.

Distribución geográfica. Algunas especies tienen una distribución mundial. Otras están restringidas a regiones continentales específicas. Sin embargo, *T. concentricum*, la causa de la tiña imbricada, es endémico en el Pacífico sur y parte de Sudamérica. *T. rubrum* era endémico en Asia sudoriental, África occidental y Australia pero ahora se presenta con más frecuencia en Norteamérica y Europa.

Transmisión. Las infecciones por dermatofito pueden ser adquiridas de tres fuentes:

- Con más frecuencia de otra persona (por lo general por los fómites, y con menos frecuencia mediante el contacto directo de la piel [tiña del gladiador]).
- De animales como cachorros o gatitos.
- Con menos frecuencia del suelo.

Clasificación de dermatofitos. Basada en sus características ecológicas, los dermatofitos se clasifican en:

- *Antropófilos:* transmisión de persona a persona por los fómites o por contacto directo.
- *Zoófilo:* de animal a ser humano por el contacto directo o por los fómites.
- *Geófilo:* ambiental.

Factores predisponentes. *Diátesis atópica:* deficiencia inmunitaria mediada por células para *T. rubrum. Inmunodepresión tópica* por la aplicación de corticoesteroides: tiña incógnita. *Inmunodepresión sistémica:* los pacientes tienen una mayor frecuencia y dermatofitosis más difíciles de tratar; pueden presentarse abscesos foliculares y granulomas (granuloma de Majocchi).

Clasificación

In vivo, los dermatofitos crecen solamente sobre o dentro de estructuras queratinizadas y, por consiguiente, conllevan lo siguiente:

- Dermatofitosis epidérmica. Tiña de la cara, tiña corporal, tiña crural, tiña de mano y tiña del pie.
- Dermatofitosis del aparato ungueal. Tiña ungueal (uñas de los dedos de los pies y de las manos). Onicomicosis (término más inclusivo, que comprende infecciones de la uña causadas por dermatofitos, hongos y mohos).
- Dermatofitosis del cabello y el folículo piloso. Foliculitis dermatofítica, granuloma de Majocchi, tiña de la cabeza y tiña del mentón.

Patogénesis

Los dermatofitos sintetizan queratinasas que digieren queratina y mantienen la existencia de hongos en estructuras queratinizadas. La inmunidad mediada por células y la actividad antimicrobiana de los leucocitos polimorfonucleares restringen la patogenicidad del dermatofito. *Los factores relativos al hospedador que facilitan las infecciones dermatofíticas son:* atopia, corticoesteroides tópicos y sistémicos, ictiosis y colagenopatía vascular. *Los factores locales que favorecen la infección dermatofítica son*: transpiración, oclusión, exposición laboral, ubicación geográfica y gran humedad (climas tropicales o semitropicales). La presentación clínica de las dermatofitosis depende de varios factores: lugar de la infección, respuesta inmunitaria del hospedador y especie del hongo. Los dermatofitos (p. ej., *T. rubrum*) que inician una escasa respuesta inflamatoria tienen más capacidad para establecer una infección crónica. Microorganismos como *Microsporum canis* producen una infección aguda que se acompaña de una respuesta inflamatoria intensa y resolución espontánea. En algunos individuos la infección puede afectar a la dermis, como en el caso del querión y el granuloma de Majocchi.

Exámenes de laboratorio

Microscopia directa

Véase figura 26-24.



Figura 26-24. Dermatofitos: preparación con KOH. Múltiples estructuras tubulares y septadas (hifas o micelios) y formación de esporas en escamas de un individuo con tiña del pie.

Obtención de muestras

- *Piel.* Se obtiene la escama con una hoja de bisturí número 15, el borde de un portaobjetos o un cepillo (de dientes o cepillo cervical). Se colocan las escamas en el centro del portaobjetos, se extienden para formar una pequeña pila y se cubren con un cubreobjetos. La aplicación reciente de crema, ungüento o polvo a menudo dificulta o imposibilita la identificación del elemento micótico.
- *Uña.* El residuo queratináceo se obtiene con una hoja de bisturí número 15 o una pequeña cucharilla. Onicomicosis subungueal lateral distal (DLSO, *distal lateral subungual onychomycosis*); se efectúa desbridamiento de la superficie anterior de la uña de la zona afectada o el lecho ungueal en la parte más proximal; se evita la placa ungueal. Onicomicosis blanca superficial: placa ungueal superficial. Onicomicosis subungueal proximal (PSO, *proximal subungueal onychomycosis*): superficie inferior de la placa ungueal proximal; se obtiene la muestra utilizando un instrumento de biopsia por sacabocado pequeño, perforando a través de la placa ungueal afectada hasta llegar a la superficie inferior; se obtiene queratina de la superficie inferior de la placa ungueal afectada.
- *Vello corporal:* se retiran vellos corporales mediante depilación de los vellos rotos con un portaagujas o unas pinzas. Se colocan en el portaobjetos y se cubren con un cubreobjetos. Se pueden obtener escamas de la piel de la zona pilosa afectada mediante un cepillo (dental o cervical).

Preparación de la muestra. Se aplica *solución de hidróxido de potasio al 5-20%* en el borde del cubreobjetos. La acción capilar atrae la solución bajo el cubreobjetos. Se calienta suavemente la preparación con un cerillo o un encendedor hasta que comienzan a expandirse las burbujas con lo que se aclara la preparación. Se quita el exceso de solución de KOH con papel bibuloso o para lente. El refrigerante debe "acumularse abajo". Dermatofitosis epidérmica: es positivo a menos que el paciente se haya tratado eficazmente. Noventa por ciento de los casos son positivos. Variaciones de KOH con tinciones para hongos: tinción de Swartz-Lamkin y tinción negro de clorazol E.

Microscopia. Los dermatofitos se reconocen como estructuras tubulares septadas (hifas o micelios; fig. 26-24).

Examen con lámpara de Wood. Cabellos infectados con especies de *Microsporum* de fluorescencia verdosa. La fluorescencia rojo coral de la zona intertriginosa confirma el diagnóstico de eritrasma.

Cultivos de hongos. Las muestras se obtienen de lesiones cutáneas descamativas, cabello y uñas. La escama y el pelo de la piel cabelluda se obtienen mejor con cepillo dental o cervical; la piel cabelluda afectada se cepilla en forma vigorosa; luego, el residuo queratináceo y los cabellos se colocan en la placa para cultivo micótico. Cultivo en medio de Sabouraud con glucosa. Se recomienda repetir mensualmente los cultivos.

Dermopatología en la DLSO**.** Las tinciones con PAS o metenamina argéntica son más sensibles que la preparación de KOH o el cultivo para hongos en la identificación de los elementos micóticos de la DLSO.

Tratamiento

Compuestos tópicos para las dermatofitosis epidérmicas: imidazoles (clotrimazol, miconazol, cetoconazol, econazol, oxiconazol, sulconazol y sertaconazol); alilaminas (nafticina y terbinafina); naftionatos (tolnaftato); piridina sustituida (ciclopirox olamina).

Antimicóticos sistémicos

- Terbinafina, comprimido de 250 mg. Alilamina. Antimicótico antidermatofito oral más eficaz; baja eficacia contra otros hongos. Está aprobado para tratar la onicomicosis en Estados Unidos.
- Cápsulas de itraconazol de 100 mg; solución oral (10 mg/ml): intravenosa. Triazol. Se necesita el pH gástrico ácido para la disolución de la cápsula. Aumenta las concentraciones de digoxina y ciclosporina. Aprobado para la onicomicosis en Estados Unidos.
- Fluconazol, comprimidos de 100, 150 y 200 mg; suspensión oral (10 o 40 mg/ml); 400 mg IV.
- Cetoconazol, comprimidos de 200 mg. Se necesita un pH del ácido gástrico para la disolución del comprimido. Se toma con los alimentos o con las bebidas de cola; los antiácidos y los antagonistas de los recep-

tores H_2 reducen la absorción. Los fármacos azólicos más hepatotóxicos; la hepatotoxicidad ocurre aproximadamente en una de cada 10 000 a 15 000 personas expuestas. No está autorizado para el tratamiento de las infecciones dermatofíticas en Estados Unidos.

Dermatofitosis de la epidermis

Las dermatofitosis de la epidermis son la infecciones dermatofíticas más frecuentes. Puede acompañar a la infección dermatofítica del vello corporal y los folículos pilosos o del aparato ungueal. *Sinónimo:* tiña.

Tiña del pie ICD-9: 110.4 ∘ ICD-10: B35.3 

- Infección dermatofítica de los pies.
- **Manifestaciones clínicas.** Eritema, descamación, maceración o formación de ampolla. Las infecciones en otras regiones anatómicas como la tiña crural por lo general acompañan a la tiña del pie inicial.
- **Evolución.** Produce pérdida de la integridad de la epidermis a través de la cual las bacterias como *S. aureus* o estreptococo del grupo A (GAS) pueden invadir y ocasionar infección de la piel o de los tejidos blandos.
- **Sinónimos.** Pie de atleta, tiña del pie con superinfección bacteriana.

Epidemiología

Edad de inicio. Infancia tardía o edad adulta joven. Más frecuente, de 20 a 50 años.
Factores predisponentes. Clima caliente y húmedo; calzado oclusivo; hiperhidrosis.

Manifestaciones clínicas

Duración: meses a años de por vida. A menudo hay un antecedente de tiña del pie o tiña de las uñas de los dedos del pie. Por lo general es asintomática. Prurito. Dolor cuando hay una infección bacteriana secundaria (fig. 25-30).
Tipo interdigital. Dos patrones: descamación seca (fig. 26-26); maceración, descamación, fisuras de las membranas interdigitales (fig. 26-27). Es frecuente la hiperhidrosis. La zona más común es entre el cuarto y el quinto dedo del pie. La infección puede diseminarse a zonas adyacentes de los pies.
De tipo mocasín. Descamación bien delimitada con eritema y pápulas diminutas en el borde, descamación blanca fina e hiperqueratosis (figs. 26-28 y 26-29) (confinadas a los tobillos, las plantas, los bordes laterales



Figura 26-25. Tiña del pie y onicomicosis en padre e hijo. El pie de un niño de 5 años de edad con tiña del pie (lesión de tiña) y distrofia de las uñas de los dedos del pie mostradas con el pie de su padre con manifestaciones similares, pero más avanzadas. El hijo muy probablemente se infectó con el dermatofito del fómite en su hogar. Tanto padre como hijo tenían diátesis atópica con antecedente de dermatitis atópica.



Figura 26-26. Tiña del pie: de tipo seco interdigital. El espacio interdigital entre los dedos muestra eritema y descamación; la uña del dedo está engrosada lo que indica una onicomicosis subungueal distal concomitante.



Figura 26-27. Tiña del pie: de tipo macerado interdigital. Un varón de 48 años de edad con pie de atleta e hiperhidrosis durante años. La piel del espacio interdigital entre el cuarto y el quinto dedos está hiperqueratósica y macerada (hidratación del estrato córneo). La preparación de KOH+ muestra hifas septadas, que confirman el diagnóstico de dermatofitosis. El examen con lámpara de Wood demostró fluorescencia de color rojo coral que confirmó el eritrasma concomitante. Se aisló *P. aeruginosa* del cultivo de bacterias.



Figura 26-28. Tiña del pie: de tipo mocasín. Una mujer de 65 años de edad con descamación en los pies de años de evolución. Eritema bien delimitado del pie con queratodermia leve relacionada con onicomicosis subungueal distal y lateral, típica de la infección por *T. rubrum*.

del pie). *Distribución:* planta del pie y afecta a la zona cubierta por una *zapatilla de ballet*. Uno o dos pies pueden estar afectados con cualquier patrón; la afectación bilateral es más frecuente.

De tipo inflamatorio y ampollar. Vesículas o ampollas llenas de líquido claro (fig. 26-30). El pus suele indicar infección secundaria con infección por *S. aureus* o GAS. Después de romperse, erosiones con borde anular rasgado. Puede acompañarse de reacción "id" (de autosensibilización o dermatofítide). *Distribución:* planta, empeine y espacios interdigitales.

De tipo ulceroso. Extensión de la tiña del pie interdigital hacia la planta y la parte lateral del pie (fig. 26-30). Puede ser secundaria a *S. aureus*.

Diagnóstico diferencial

De tipo interdigital. Eritrasma y queratólisis fisurada.

Tipo mocasín. Psoriasis, dermatitis eccematosa (dishidrótica, atópica, alérgica por contacto) y queratólisis fisurada.

Tipo inflamatorio y ampollar. Impétigo ampollar, dermatitis alérgica por contacto, eccema dishidrótico y enfermedad ampollosa.

Exámenes de laboratorio

Microscopia directa (fig. 26-24). En la de tipo ampollar, se examina el raspado de la superficie interna del techo de la ampolla para la detección de hifas.



Figura 26-29. Tiña del pie: de tipo mocasín. Un varón de 63 años de edad con descamación de los pies de años de evolución. Eritema con bordes definidos en la porción interna del pie con una queratodermia leve. También había tiña corporal en los antebrazos y en el dorso de las manos.



Figura 26-30. Tiña del pie: de tipos ampollar y ulceroso. Una mujer de 34 años de edad con vesículas dolorosas en los espacios interdigitales y en la porción plantar del pie. La tiña del pie estaba secundariamente infectada por *S. aureus*. Había una reacción dermatofítide en las manos con una pequeña vesícula en los dedos.

Examen con lámpara de Wood. La fluorescencia negativa por lo general descarta eritrasma en la infección interdigital. El eritrasma y la tiña del pie interdigital suelen presentarse simultáneamente.

Cultivo. Los dermatofitos pueden aislarse en 11% de los espacios interdigitales de aspecto normal y en 31% de las membranas maceradas de los dedos de los pies. Las especies de *Candida* pueden ser microorganismos patógenos concomitantes en los espacios interdigitales. En las personas con el espacio interdigital macerado se suele aislar *S. aureus, P. aeruginosa* y difteroides. *S. aureus* produce infección secundaria.

Diagnóstico

Demostración de hifas en la microscopia directa y aislamiento del dermatofito en el cultivo.

Evolución

Tiende a ser crónica. Puede representar una puerta de entrada para las infecciones de tejidos blandos, sobre todo en la estasis venosa del paciente. Sin prevención secundaria la recidiva es invariable.

Tratamiento

Véase página 609.

Tiña de la mano ICD-9: 110.2 ∘ ICD-10: B35.2 ☐ ◐

- Dermatofitosis crónica de las manos.
- A menudo unilateral, con mucha frecuencia en la mano dominante.
- Por lo general acompaña a la tiña del pie.

Manifestaciones clínicas

A menudo sintomática. Prurito. *Tipo dishidrótico:* síntomas episódicos de prurito.

Placas descamativas bien delimitadas, hiperqueratosis y fisuras en la palma de la mano (fig. 26-31). Bordes bien delimitados y parte central ilesa. Puede extenderse hacia el dorso de la mano con pápulas foliculares, nódulos y pústulas con foliculitis dermatofítica. *Tipo dishidrótico:* pápulas, vesículas, ampollas (infrecuentes en el borde de la lesión) en las palmas y en las porciones laterales de los dedos, de un modo similar a las lesiones de la tiña del pie ampollosa. *Cambios secundarios:* liquen simple crónico, nódulos pruriginosos, *infección por S. aureus* secundaria. *Distribución:* hiperqueratosis difusa de las palmas con afectación acentuada de los pliegues palmares o descamación en parches en los dorsos y las partes laterales de los dedos; 50% de los pacientes tienen afectación unilateral. Por lo general acompañan a la tiña del pie (fig. 26-32) y la tiña crural. Si es crónica, suele acompañar a la tiña ungueal de los dedos de las manos y los pies (fig. 26-32).



Figura 26-31. Tiña de la mano. Eritema y descamación de la mano derecha, que se acompañó de tiña del pie en ambos lados; la distribución “de una mano y dos pies” es característica de la dermatofitosis epidérmica de las manos y los pies. Con el tiempo, ocurre onicomicosis subungueal distal y lateral en las uñas de los dedos.



Figura 26-32. Tiña de la mano, tiña del pie y onicomicosis. Un varón de 57 años de edad receptor de trasplante renal, inmunodeprimido, con dermatofitosis epidérmica extensa de las manos, los pies y las uñas. Los pies al principio están infectados; la infección se disemina a las manos, los brazos y las uñas.

Diagnóstico diferencial

Dermatitis atópica, liquen simple crónico, dermatitis alérgica por contacto, dermatitis irritativa por contacto y psoriasis vulgar.

Evolución

Crónica, no se resuelve espontáneamente. Después del tratamiento ocurre recidiva, a menos que se erradique la onicomicosis de las uñas de los dedos de las manos, los pies y las uñas de los dedos del pie. Las fisuras y las erosiones representan una puerta de entrada para las infecciones bacterianas.

Tratamiento

Se debe erradicar la tiña ungueal de los dedos de las manos y los pies; también la tiña del pie y la tiña crural, pues de lo contrario habrá recidiva de la tiña de la mano.

Los *fármacos orales* erradican las dermatofitosis de manos, pies y uñas. *Terbinafina:* 250 mg al día durante 14 días. *Itraconazol:* 200 mg al día durante siete días. *Fluconazol:* 150 a 200 mg al día durante dos a cuatro semanas. *Nota:* la erradicación de la onicomicosis de la uña del dedo precisa una utilización más prolongada.

Tiña crural ICD-9: 110.3 ∘ ICD-10: B35.6



- Dermatofitosis subaguda o crónica de la porción superior del muslo y las regiones inguinal y púbica adyacentes. Un mejor nombre es *tiña inguinal* (de la ingle); el término crural designa la pierna. "Siempre" acompaña a la tiña del pie, el origen de la infección.

Manifestaciones clínicas

Duración de meses a años. A menudo hay un antecedente de tiña del pie crónica así como un antecedente previo de tiña crural.

Placas de gran tamaño, descamativas, bien delimitadas, de color rojo opaco, bronceado y pardo (fig. 26-33). La porción central está despejada. Puede haber pápulas y pústulas en los bordes: foliculitis dermatofítica. Lesiones tratadas: carecen de escama; hiperpigmentación posinflamatoria en personas de tez más oscura. En atópicos, la rascadura crónica puede producir los cambios secundarios del liquen simple crónico. *Distribución.* Ingles y muslos; puede extenderse a las nalgas (figs. 26-34 y 26-35). Raras veces hay afectación del escroto y el pene.

Diagnóstico diferencial

Eritrasma, intertrigo candidósico, psoriasis intertriginosa, tiña o pitiriasis versicolor.

Tratamiento

Prevención. Después de la erradicación se minimiza la recidiva de la infección con sandalias para ducha y talcos antimicóticos.

Antimicóticos. Véase página. 609.



Figura 26-33. Tiña crural (inguinal): aguda. Una mujer de 80 años de edad con exantema inguinal pruriginoso de varias semanas de evolución. Se estaba tratando con prednisona por polimialgia reumática. Se observan anillos y arcos inflamados característicos en la porción proximal del muslo y en la región inguinal adyacente.



Figura 26-34. Tiña crural (inguinal): subaguda. Un varón de 20 años de edad con exantema inguinal pruriginoso de varios meses de evolución; era luchador en la universidad. También tenía infección por dermatofitos concomitante en los pies, el tronco y la cara. Se le trató con terbinafina oral.



Figura 26-35. Tiña crural (inguinal) crónica. Un varón de 65 años de edad con exantema inguinal pruriginoso por varios meses. La piel de la porción proximal del muslo está liquenificada por la frotación y rascadura crónica. Se había aplicado corticoesteroide tópico en la zona. También tenía tiña del pie y onicomicosis.

Tiña del cuerpo ICD-9: 110.5 ∘ ICD-10: B35.4



- Infecciones por dermatofito del tronco, las piernas, los brazos o el cuello, *excepto* los pies, las manos y la ingle.
- **Causas.** Es causada más a menudo por *T. rubrum*. Las lesiones por *M. canis* suelen ser inflamatorias o ampollosas. *T. tonsurans* produjo tiña corporal en padres de niños de raza negra con tiña de la cabeza.

Manifestaciones clínicas

Placas descamativas con bordes delimitados. Crecimiento periférico y porción central indemne (figs. 26-36 a 26-39) producen configuración anular con anillos concéntricos o lesiones arqueadas; la fusión de lesiones produce patrones en pliegues. Lesiones individuales y en ocasiones múltiples y dispersas. Placas psoriasiformes. Las lesiones de infección zoofílica (contraída de animales) son más inflamatorias con vesículas acentuadas, pústulas y formación de costras en los bordes. Pápulas, nódulos y pústulas: foliculitis dermatofítica, es decir, granuloma de Majocchi.

Diagnóstico diferencial

Dermatitis por contacto alérgico, dermatitis atópica, eritemas anulares, psoriasis, dermatitis seborreica, pitiriasis rosada, pitiriasis alba, tiña versicolor, eritema migratorio, lupus eritematoso subagudo y linfoma de linfocito T cutáneo.

Diagnóstico

Véase “Microscopia directa” (fig. 26-24) y cultivo.

Tratamiento

Véase página 609.



Figura 26-36. Tiña corporal: tiña incógnita. Un varón de 80 años de edad con un exantema en las nalgas de un año de evolución. Parches eritematosos en las nalgas, algunos con bordes bien definidos, otros con partes centrales indemnes y excoriaciones. Se había estado tratando el prurito con corticoesteroide tópico. También hay tiña crural, tiña del pie y onicomicosis.



Figura 26-37. Tiña corporal. Una mujer de 80 años de edad con lesiones descamativas hiperémicas en la pierna. Había lesiones bajo el aparato de yeso del pie que cubría la piel. Se ha aplicado corticoesteroide en la zona. La tiña corporal se acompañó de tiña del pie y onicomicosis (véase recuadro).



Figura 26-38. Tiña corporal: tiña incógnita. Un receptor de trasplante renal de 60 años de edad se había tratado un exantema del muslo con corticoesteroides tópicos durante varios meses. Eritema maculado con zonas de atrofia y escamas en la porción superior interna del muslo derecho bordeando la región inguinal. También tenía tiña del pie y onicomicosis. La preparación con KOH demostró hifas septadas. Los corticoesteroides tópicos facilitan el crecimiento del dermatofito y suprimen la respuesta inmunitaria, creando una infección no diagnosticada, tiña incógnita.



Figura 26-39. Tiña corporal: inflamatoria. Una niña de 13 años de edad con lesión inflamatoria en el brazo durante una semana. Un hermano más pequeño tenía tiña de la cabeza. Placa anular exudativa, edematosa e inflamada en el brazo.

Tiña facial

- Dermatofitosis de la piel facial lampiña. Parche eritematoso bien circunscrito. Es más frecuente que se diagnostique incorrectamente que cualesquier otra dermatofitosis.
- *Sinónimo:* tiña de la cara.
- **Causas.** *T. tonsurans se asocia* a la tiña de la cabeza en niños de raza negra y en sus padres. *T. mentagrophytes* y *T. rubrum* con más frecuencia; también *M. audouinii* y *M. canis*.

Manifestaciones clínicas

Mácula a placa bien circunscrita de tamaño variable; borde elevado y regresión central (figs. 26-40 y 26-41). La descamación suele ser mínima. De color rosa a rojo; en pacientes de raza negra, hiperpigmentación. Cualquier zona de la cara pero por lo general no es simétrica.

Diagnóstico diferencial

Dermatitis seborreica, dermatitis por contacto, eritema migratorio, lupus eritematoso, fotoerupción polimorfa, erupción por fármaco fototóxico e infiltrado linfocítico.

Diagnóstico

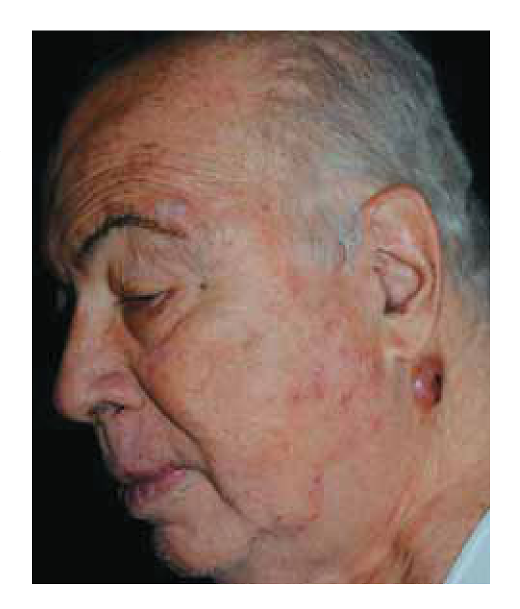
Véase “Microscopia directa” y cultivo.

Tratamiento

Véase página 609.

Figura 26-40. Tiña facial. Una niña de 5 años de edad con una lesión inflamatoria en la piel periorbitaria. Las pápulas son foliculitis dermatofítica de los vellos. La zona se había tratado previamente con crema de hidrocortisona.

Figura 26-41. Tiña facial. Un varón inmunodeprimido de 83 años de edad con un antecedente de tratamiento con prednisona por polimialgia reumática y leucemia linfática crónica. Obsérvense las lesiones faciales y un nuevo nódulo. Eritema bien delimitado y descamación en la zona de la barba. Hay un carcinoma espinocelular *in situ* en la ceja izquierda. El tumor en el lado izquierdo del cuello es linfoma de linfocito B; esta lesión involucionó cuando se redujo gradualmente la prednisona.



Tiña incógnita



- Dermatofitosis epidérmica, a menudo asociada a foliculitis dermatofítica.
- Ocurre después de la aplicación tópica de un preparado de corticoesteroide en una zona colonizada o infectada por un dermatofito.

Manifestaciones clínicas

Parches con inflamación variable. Se presenta cuando una dermatofitosis inflamatoria se confunde con psoriasis o una dermatitis eccematosa (figs. 26-35 a 26-38 y 26-40). Las zonas afectadas a menudo tienen características acentuadas de dermatofitosis epidérmica, y tienen un color rojo profundo o violáceo. La descamación no suele ser evidente. Las pápulas o la pústula en las zonas afectadas corresponden a una *foliculitis dermatofítica.* Puede haber *atrofia de la epidermis* causada por la aplicación crónica de glucocorticoides.

Tratamiento

Puede ser necesario el tratamiento antimicótico general debido a la afectación profunda del aparato piloso. Véase página 609.

Dermatofitosis del vello corporal

- Los dermatofitos pueden invadir los folículos pilosos y sus tallos, ocasionando:
  - Tiña de la cabeza.
  - Tiña de la barba.
  - Foliculitis dermatofítica.
  - Granuloma de Majocchi.
- Se observan dos tipos de afectación del vello corporal (fig. 26-42).



Figura 26-42. Foliculitis dermatofítica. De tipo ectotrix: se observan micelios y artroconidias en la superficie del folículo piloso (extrapilar). De tipo endotrix: hifas y artroconidios ocurren en el tallo del vello corporal (intrapilar).

Tiña de la cabeza ICD-9: 110.5 ◦ ICD-10: B35.0




- Tricomicosis dermatofítica de la piel cabelluda, de predominio en niños preadolescentes.
- Las presentaciones clínicas son muy variables.
  - Descamación no inflamatoria.
  - Descamación y vellos corporales desprendidos.
  - Inflamación intensa y dolorosa con nódulos cenagosos que drenan pus (querión) y que producen alopecia cicatrizal.
- *Sinónimo:* tiña de la piel cabelluda y tiña tonsurante.

Epidemiología y etiología

Los niños preescolares y de edad escolar (6 a 10 años de edad) son los afectados con más frecuencia. Es mucho más frecuente en personas de raza negra que en caucásicos en Estados Unidos. La causa varía de un país a otro y de una región a otra. Hay cambio de especie con el tiempo debido a la inmigración. Las infecciones pueden volverse epidémicas en las escuelas y en centros de reclusión, sobre todo con el hacinamiento. Estados Unidos: los cultivos micóticos al azar en un estudio urbano detectaron una tasa de infección de 4% y una tasa de colonización de 12.7% en niños de raza negra.

- *Estados Unidos y Europa occidental*. Noventa por ciento de los casos de la tiña de la cabeza son causados por *T. tonsurans.* Con menos frecuencia, *M. canis.*
- *Europa oriental y del sur, África del norte y T. violaceum.*

Transmisión. De persona a persona, de animales a personas a través de fómites. Las esporas están presentes en portadores asintomáticos, animales u objetos inanimados.

Patogénesis. El pelo de la piel cabelluda atrapa hongos del ambiente o de los fómites. Es frecuente la colonización asintomática. El traumatismo ayuda a la inoculación. Los dermatofitos al principio invaden el estrato córneo de la piel cabelluda, lo cual puede ir seguido de infección del tallo del pelo. Luego se presenta la diseminación a otros folículos pilosos.

Clasificación

- Infección por ectotrix. Ocurre fuera del tallo del vello corporal. Las hifas se fragmentan en artroconidios, lo que origina la destrucción de la cutícula. Causada por especies de *Microsporum*. (*M. audouinii* y *M. canis*) (fig. 26-42).
- Infección por endotrix. Ocurre en la diáfisis del vello cabelludo sin destrucción de la cutícula (fig. 26-42). Se identifican artroconidios en el tallo del vello corporal. Es causado por especies de *Trichophyton* (*T. tonsurans* en Norteamérica; *T. violaceum* en Europa, Asia y algunos lugares de África).
- *Tiña de la cabeza "mancha negra"*. Variante de infección por endotrix que se parece a la dermatitis seborreica.
- *Querión.* Variante de infección por endotrix con placas inflamatorias cenagosas.
- *Favus (tiña fávica).* Variante de endotrix con artroconidios y espacios de aire en el tallo del vello cabelludo. Muy raras veces en Europa occidental y Norteamérica. En algunas partes del mundo (Medio Oriente y Sudáfrica); sin embargo, todavía es endémica.

Manifestaciones clínicas

Infección no inflamatoria. Descamación. Alopecia difusa o circunscrita. Adenopatía auricular occipital o posterior.

Tiña de la cabeza "de parche gris" (fig. 26-43). Alopecia parcial, a menudo de forma circular, que muestra múltiples cabellos rotos, gris mate por su cubierta de artrosporas. Descamación fina con borde relativamente definido. El tallo del cabello se vuelve frágil y se desprende o se rompe un poco arriba de la piel cabelluda. Pequeños parches confluyen y forman parches más grandes. La respuesta inflamatoria es mínima, pero hay una descamación masiva. Se pueden presentar varios o múltiples parches dispuestos al azar. Las especies de *Microsporum* pueden mostrar fluorescencia verde con la lámpara de Wood. *Diagnóstico* diferencial: dermatitis seborreica, psoriasis, dermatitis atópica, liquen simple crónico y alopecia areata.

Tiña de la cabeza "mancha negra". Pelos rotos cerca de la piel cabelluda dan el aspecto de "puntos" (fig. 26-44) (tallos de vellos corporales inflamados) en pacientes de cabello oscuro. Los puntos ocurren como roturas del cabello afectado en la superficie de la piel cabelluda. Tienden a ser difusos y mal circunscritos. Puede haber foliculitis leve. Se parece a la dermatitis seborreica. Por lo general es causada por *T. tonsurans, T. violaceum. Diagnóstico diferencial:* dermatitis seborreica, psoriasis, dermatitis atópica, liquen simple crónico, lupus eritematoso cutáneo crónico y alopecia areata.

Querión. Masa inflamatoria en la cual los vellos corporales remanentes están sueltos. Se caracteriza por nódulos cenagosos, purulentos e inflamados y placas (fig. 26-45). Por lo general, es doloroso; drena pus de múltiples orificios, como un panal de abeja. Los vellos corporales no se rompen sino que se desprenden y puede tirarse de ellos sin que se presente dolor. Los folículos



Figura 26-43. Tiña de la cabeza: tipo “parche gris”. Una placa hiperqueratósica redonda y grande de alopecia debida a la rotura de los tallos del cabello cerca de la superficie, lo que da el aspecto de un campo de trigo cosechado en la piel cabelluda de un niño. Los tallos y las escamas de cabello remanentes muestran una fluorescencia verde cuando se examinan con lámpara de Wood. Se aisló *M. canis* en el cultivo.



Figura 26-44. Tiña de la cabeza variante “punto negro”. Un parche asintomático y sutil de alopecia debida a la rotura del cabello en la piel cabelluda frontal de un niño de raza negra de 4 años de edad. La lesión se detectó debido a que su hermana lactante presentaba tiña del cuerpo. Se aisló *T. tonsurans* en el cultivo.



Figura 26-45. Querión. Un niño de raza negra de 5 años de edad con una masa inflamatoria en la piel cabelluda que no respondió a antibióticos orales. Edema con múltiples pústulas y linfadenopatía posauricular. Se aisló *T. tonsurans* en el cultivo micótico. Se trató satisfactoriamente con terbinafina oral durante cuatro semanas. (Reproducida con autorización de Proudfoot LE, Morris-Jones R. Kerion celsi. *N Engl J Med* 2012;366:1142.)

pueden secretar pus y formar trayectos fistulosos; granos parecidos al micetoma. Costras gruesas con esteras de pelos adyacentes. Una sola placa es habitual, pero pueden ocurrir lesiones múltiples con afectación de toda la piel cabelluda. A menudo, también se presenta una linfadenopatía concomitante. Por lo general se debe a especies zoofílicas (*T. verrucosum, T. mentagrophytes* variedad *mentagrophytes*) o geofílicas. Cura dejando alopecia cicatrizal.

Favus (tiña fávica). En latín significa panal de abeja. Los casos en etapa inicial muestran eritema perifolicular y esteras de cabello. Más tarde, se forman costras gruesas adherentes y amarillas (escútula) que constan de residuos de piel e hifas que son penetradas por los tallos de cabello (fig. 26-46). Olor fétido. Muestra escasa tendencia a resolverse espontáneamente. A menudo produce alopecia cicatrizal. *Diagnóstico diferencial:* impétigo, ectima y sarna encostrada.

Exámenes de laboratorio

Examen con lámpara de Wood. *T. tonsurans* no produce fluorescencia.

Microscopia directa. Las escamas de piel contienen hifas y artrosporas. *Ectotrix:* las artrosporas pueden verse rodeando el tallo del cabello en la cutícula. *Endotrix:* esporas en el tallo del cabello. *Tiña fávica:* cadenas sueltas de artrosporas y espacios aéreos en el tallo del cabello (fig. 26-42).

Cultivo micótico. El crecimiento de dermatofitos suele observarse en 10 a 14 días.

Cultivo de bacterias. Descartar infección bacteriana, por lo general *S. aureus* o GAS.

Evolución y tratamiento

El querión y la tiña fávica crónicos que no se tratan, sobre todo si se infectan en forma secundaria con *S. aureus,* producen alopecia cicatrizal. La renovación del crecimiento del cabello es la regla si se trata con antimicóticos generales (véase pág. 609).



Figura 26-46. Tiña de la cabeza: tiña fávica. Pérdida considerable del cabello con atrofia, cicatrización y la llamada escútula, es decir, costras adherentes amarillentas presentes en la piel cabelluda; el cabello remanente penetra la escútula. Se aisló *T. schoenleinii* del cultivo.

Tiña de la barba ICD-9: 110.0 ◦ ICD-10: B35.0



- Foliculitis dermatofítica que afecta a las zonas de la barba y el bigote sensibles a andrógenos. Esta foliculitis se parece a la tiña de la cabeza con invasión del tallo del cabello.

Causas

T. verrucosum, T. mentagrophytes, variedad *mentagrophytes,* con más frecuencia. Puede adquirirse a través de la exposición a animales. *T. rubrum* es una causa infrecuente.

Manifestaciones clínicas

Foliculitis pustulosa (fig. 26-47), es decir, folículos pilosos rodeados de pápulas inflamatorias rojas, pústulas, nódulos o placas. Los vellos corporales afectados están sueltos y fácilmente se eliminan. Cuando la afectación es menos folicular, hay parches descamativos, circulares y rojizos (tiña facial) en los cuales se rompe el cabello en la superficie. Las pápulas pueden confluir para formar placas inflamatorias cubiertas por pústulas en la parte superior.

Querión: nódulos y placas purulentas cenagosas como en la tiña de la cabeza (fig. 26-48). Zonas de la barba y el bigote, raras veces las pestañas y las cejas.

Linfadenopatía regional, sobre todo si tiene duración prolongada y si se superinfecta.

Diagnóstico diferencial

Foliculitis por *S. aureus,* furúnculo, ántrax, acné vulgar, rosácea y seudofoliculitis.

Exámenes de laboratorio. Véase página 608.

Tratamiento

Los compuestos tópicos son ineficaces. Es necesario el tratamiento antimicótico general (véase pág. 609).

Foliculitis dermatofítica. Véase “Foliculitis infecciosa” en la Sección 31.



Figura 26-47. Tiña de la barba. Un varón de 63 años de edad con pústulas en la zona de la barba de varios meses de evolución. Se observa una pústula de gran tamaño en un nódulo inflamatorio en la zona del bigote. También tenía una tiña facial sutil extensa. Asimismo, presentaba tiña del pie, onicomicosis y tiña crural. La preparación con KOH fue positiva. Se detectó *T. rubrum* en el cultivo de dermatofitos. El cultivo de bacterias fue negativo para microorganismos patógenos. Las lesiones faciales se resolvieron con terbinafina oral.

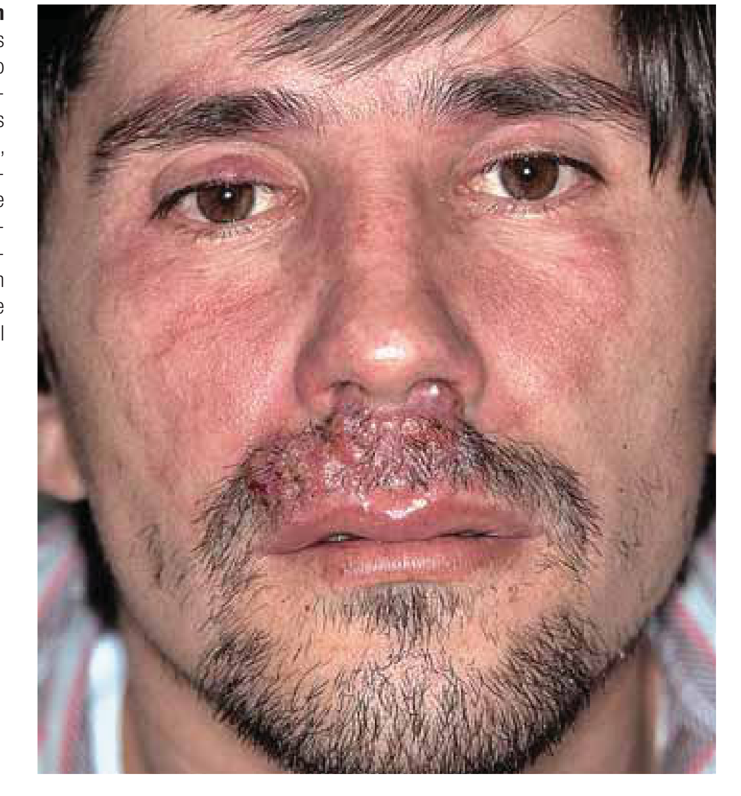


Figura 26-48. Tiña de la barba con querión y tiña facial. Pápulas, nódulos y pústulas dolorosas y confluentes en labio superior (querión). Dermatofitosis epidérmica (tiña facial) con eritema con bordes definidos y descamación en los carrillos, los párpados, las cejas y la frente. Se aisló *T. mentagrophytes* del cultivo. En este caso, el microorganismo produjo dos tipos clínicos diferentes (afectación epidérmica, tiña facial frente a inflamación folicular, tiña de la barba), lo que depende de si fue infectada la piel sin vello o la piel con vello (véase también fig. 26-23).

Granuloma de Majocchi ■ ○

- Foliculitis dermatofítica con granuloma de cuerpo extraño que se presenta en respuesta a la queratina en la dermis y reacción inmunitaria al dermatofito.
- **Causa.** Con más frecuencia *T. rubrum* y *T. tonsurans*.
- **Factores de riesgo.** Aplicación tópica de corticoesteroides, defectos de la defensa del hospedador.

Manifestaciones clínicas

De tipo folicular con inmunodepresión (uso de corticoesteroides tópicos).

De tipo nodular subcutáneo con inmunodepresión sistémica (fig. 26-49). Solitario o múltiple.

- Pápulas y pústulas foliculocéntricas se originan en una zona de dermatomatosis epidérmica como la tiña incógnita (fig. 26-38).

Distribución. Cualquier zona portadora de pelo; piel cabelluda, cara y antebrazos (fig. 26-50), dorso de manos y pies, piernas afeitadas.



Figura 26-49. Granuloma de Majocchi. Un varón diabético de 55 años de edad, receptor de trasplante renal con nódulos dolorosos en la porción inferior del muslo izquierdo. Pápulas erosionadas con costras por arriba de la rodilla. También tenía tiña del pie y onicomicosis. Se aisló *T. rubrum* en el cultivo de dermatofito. Se le trató con voriconazol.



Figura 26-50. Granuloma de Majocchi. Un varón de 87 años de edad con dos nódulos en el antebrazo izquierdo de seis semanas de evolución. La impresión diagnóstica inicial fue la de neoplasias malignas cutáneas. Se estableció el diagnóstico de granuloma de Majocchi en la biopsia de la lesión. Se administró terbinafina sistémica.

Infecciones micóticas invasivas y diseminadas

Estos temas se abordan en el apéndice C (pág. 875).

SECCIÓN 27

Enfermedades virales de piel y mucosas



Introducción

Las virosis de piel y mucosas generan un espectro amplio de manifestaciones tanto circunscritas como generalizadas.

- El papilomavirus humano (HPV, *human papillomavirus*) y el virus del molusco contagioso (MCV, *molluscum contagiosum virus*) habitan en la epidermis de la mayor parte de las personas sin producir lesiones clínicas. Algunos individuos manifiestan proliferaciones epiteliales benignas, como verrugas y molusco que son transitorias y finalmente desaparecen sin necesidad de tratamiento. Sin embargo, en los sujetos con inmunodepresión, estas lesiones se extienden, persisten y no reaccionan al tratamiento.
- Las infecciones primarias por muchos virus generan enfermedades febriles generalizadas agudas con exantemas y por lo general desaparecen de manera espontánea y confieren inmunidad de por vida. La viruela tiene una morbimortalidad considerable, pero ya no se le detecta gracias a la vacunación mundial.
- Los ocho virus herpes humanos (HHV, *human herpesviruses*) originan a menudo una infección primaria asintomática, pero dejan una infección latente de por vida. Cuando hay inmunodeficiencias del hospedador, los HHV se activan y se vuelven patógenos con una morbimortalidad considerable.

Enfermedades por poxvirus

- La familia de los poxvirus comprende un grupo diverso de virus epiteliotrópicos que infectan tanto a los seres humanos como a los animales. Sólo el virus de la viruela y el MCV originan una infección natural en el ser humano. El virus de la viruela produce una infección generalizada con exantema llamada viruela. El MCV genera lesiones cutáneas circunscritas. El ectima contagioso y los nódulos del lechero son zoonosis que se observan en seres humanos y resultan del contacto con ganado vacuno o bovino infectado. Se conocen otras zoonosis por poxvirus que se encuentran en monos, vacas, búfalos, ovejas y cabras, los cuales también infectan al ser humano.

Molusco contagioso ICD-9: 078.0 ◦ ICD-10: B08.1




- El molusco contagioso es una virosis de la epidermis que desaparece de manera espontánea.
- **Manifestaciones clínicas.** Pápulas de color piel; a menudo umbilicadas; pocas o muchas lesiones. En las inmunodeficiencias del hospedador, se buscan nódulos grandes que confluyen.
- **Evolución.** En las personas sanas desaparece de forma espontánea.

Etiología y epidemiología

Causa. El MCV tiene cuatro subtipos definidos, I, II, III y IV; posee una homología de 30% con el virus de la viruela. Este virus no se ha cultivado. Es idéntico a otros poxvirus al observarlo con microscopio electrónico. El MCV habita en la epidermis y el infundíbulo del folículo piloso. Se transmite por contacto directo.

Demografía. Es más frecuente en niños y adultos con vida sexual activa. También es más común en varones

que en mujeres. En la enfermedad avanzada por virus de inmunodeficiencia humana (VIH), aparecen cientos de moluscos pequeños o gigantes en la cara y otras ubicaciones.

Patogénesis. Tal vez muchos adultos sanos son portadores subclínicos de MCV. De manera singular, entre los poxvirus la infección por MCV provoca la formación de tumores epidérmicos; otros poxvirus humanos originan una lesión necrótica "como viruela". El centro umbilicado-cráter de la lesión se rompe, lo cual hace posible la salida de células infectadas por el virus.

Manifestaciones clínicas

Pápulas, nódulos o tumores con un centro umbilicado o depresión central (figs. 27-1 a 27-4). Éstas son de color piel, redondas, ovaladas o hemisféricas. Se observan lesión única aislada; lesiones múltiples definidas diseminadas o placas en mosaico que confluyen. Los moluscos más grandes tienen un tapón queratósico central, el cual les confiere una depresión central o centro umbilicado. Si el molusco se presiona con delicadeza, se extrae el tapón central.



Figura 27-1. Molusco contagioso. Pápulas umbilicadas típicas. Pápulas definidas, sólidas y del color de la piel de 3 a 5 mm en el tórax de una adolescente. La lesión con el halo rojo está desapareciendo de manera espontánea.



Figura 27-2. Molusco contagioso: axila. Pápulas múltiples pequeñas de color rosa en la axila de un niño sano. El eritema que rodea a la lesión constituye una reacción inflamatoria al MC y casi siempre indica que las lesiones están sufriendo regresión.



Figura 27-3. Molusco contagioso: pene. Pápulas múltiples pequeñas y brillantes sobre el cuerpo del pene.



Figura 27-4. Molusco contagioso: cara. Varón de 52 años de edad con infección por VIH. Pápulas umbilicadas definidas que confluyen en la cara.

Puesto que los moluscos se agrupan en una sola ubicación como la axila (fig. 27-2), se infiere que hay autoinoculación.

La respuesta inmunitaria del hospedador al antígeno viral tiene como resultado un halo inflamatorio alrededor del molusco (fig. 27-2) que presagia la regresión espontánea.

Ante una inmunodeficiencia del hospedador, el MC se extiende, al igual que en el tratamiento con inmunodepresores y el sida (figs. 27-3 y 27-4).

En las personas de piel oscura, después del tratamiento o la regresión espontánea, aparece hiperpigmentación posinflamatoria considerable.

Distribución. Cualquier sitio se puede infectar, en especial las zonas que de modo normal se encuentran cubiertas como la axila, la región cubital anterior, la fosa poplítea y los pliegues anogenitales. Las lesiones se diseminan por autoinoculación. Muchas veces el molusco es extenso en las áreas de dermatitis atópica. En los adultos con molusco de transmisión sexual, éste se halla en región inguinal, genitales, muslos y tercio inferior del abdomen. La presencia de moluscos faciales múltiples (fig. 27-4) sugiere una inmunodeficiencia del hospedador. Los moluscos también aparecen en las conjuntivas, lo cual origina conjuntivitis unilateral.

Diagnóstico diferencial

Pápulas pequeñas múltiples. Verrugas planas, condilomas acuminados, siringomas, hiperplasia sebácea.
Molusco solitario grande. Queratoacantoma, carcinoma espinocelular (SCC, *squamous cell carcinoma*), carcinomas de células basales, quiste de inclusión epidérmico.
Moluscos faciales múltiples en la infección por VIH. Micosis invasoras diseminadas, como criptococosis, histo-

plasmosis, coccidioidomicosis y peniciliosis (Apéndice C).

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Las células de la epidermis contienen grandes cuerpos de inclusión intracitoplasmáticos, es decir, cuerpos de molusco que aparecen como una sola estructura eosinófila y ovoide en las células situadas bajo el estrato de Malpighi. La infección también se extiende hasta la epidermis y los folículos pilosos superficiales. Asimismo es posible observar cuerpos de molusco en los frotis de la queratina expulsada desde el centro de una lesión.

Diagnóstico

Por lo general, éste se establece con base en los datos clínicos; biopsia de la lesión en caso de infección por VIH cuando se contempla en el diagnóstico diferencial una micosis invasora diseminada.

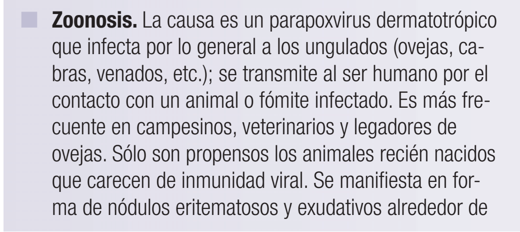
Evolución

En el hospedador sano, el molusco a menudo persiste hasta seis meses y posteriormente sufre regresión espontánea sin dejar cicatriz. En la infección por VIH, el molusco persiste y prolifera incluso después del tratamiento local intensivo. Los moluscos casi siempre son asintomáticos y sólo provocan desfiguración estética e inquietud por la posibilidad de transmitir el molusco a la pareja sexual.

Tratamiento

Las medidas terapéuticas en el consultorio comprenden raspado, criocirugía y electrodesecación. La crema de imiquimod al 5% es eficaz.

Ectima contagioso en seres humanos
ICD-9: 059.9 ◦ ICD-10: B08.02



- **Zoonosis.** La causa es un parapoxvirus dermatotrópico que infecta por lo general a los ungulados (ovejas, cabras, venados, etc.); se transmite al ser humano por el contacto con un animal o fómite infectado. Es más frecuente en campesinos, veterinarios y legadores de ovejas. Sólo son propensos los animales recién nacidos que carecen de inmunidad viral. Se manifiesta en forma de nódulos eritematosos y exudativos alrededor de la boca que cicatrizan de forma espontánea y generan inmunidad permanente.
- **Transmisión al ser humano.** Éste se infecta cuando el virus es inoculado por contacto directo con corderos y de manera indirecta a través de fómites. No se ha observado infección de ser humano a ser humano. El ser humano se encuentra expuesto durante la matanza de corderos para la Pascua o la fiesta musulmana de Eid-al-Adha.

Manifestaciones clínicas

Máculas, pápulas y nódulos en el sitio de inoculación. Son más frecuentes en manos, extremidades superiores e inferiores y cara (figs. 27-5 y 27-6). Las lesiones adquieren aspecto edematoso o bulloso. También genera un síndrome inflamatorio de reconstitución inmunitaria (IRIS, *immune reconstitution inflammatory syndrome*) o lesiones en diana. Las lesiones pueden ser color rosa, rojo o pálidas. Estas afectaciones evolucionan hasta formar erosiones con costra o úlcera. Cicatrizan de manera espontánea en cuatro a seis semanas sin dejar cicatriz.
Otros datos. Linfangitis ascendente y lifadenopatía. Ante una inmunodeficiencia del hospedador, la lesión puede ser más extensa.

Diagnóstico diferencial

Impétigo, furúnculos, nódulos del lechero.

Diagnóstico

Manifestaciones clínicas con los antecedentes correspondientes. Es posible confirmarlo al detectar DNA del virus del ectima contagioso por medio de una reacción en cadena de la polimerasa cuantitativa (qPCR, *quantitative polymerase chain reaction*).

Evolución

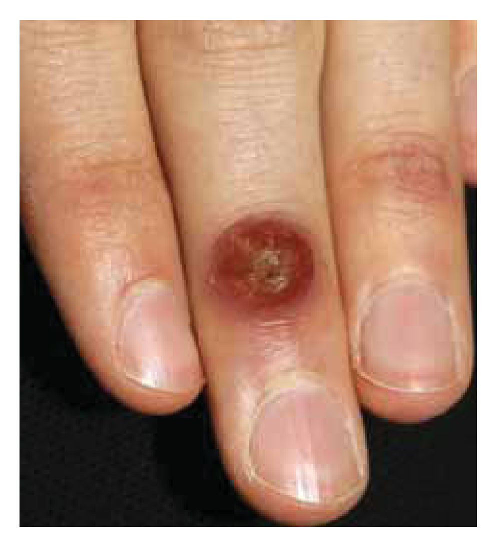
Desaparece de modo espontáneo en cuatro a seis semanas y sana sin dejar cicatriz. Se han publicado algunos casos de erupciones similares a eritema multiforme (Sección 14) en el ectima del ser humano. En la dermatitis atópica, algunas veces se observan lesiones extendidas que se diseminan por autoinoculación. En el ser humano, esta infección confiere inmunidad de por vida.

Tratamiento

No se cuenta con un tratamiento antiviral eficaz. Es importante tratar las infecciones bacterianas secundarias.



Figura 27-5. Ectima contagioso del ser humano: lesiones múltiples en las manos. Abundantes ampollas con patrones en diana/IRIS en las lesiones de las manos de un pastor de ovejas.



Figua 27-6. Ectima contagioso del ser humano: dedo. Varón de 19 años de edad de ascendencia griega; las lesiones aparecieron 10 días después de la Pascua griega y se relacionaban con la matanza de un cordero por esa celebración.

Nódulos de lechero ICD-9: 051.1 ∘ ICD-10: B08.03 ■ ◐

Zoonosis causada por un parapoxivirus. Aparecen lesiones papulares en el hocico y la cavidad bucal de las terneras y las ubres de las vacas. El virus se transmite al ser humano a través del contacto con lesiones de bovino o con la pezonera de las máquinas para ordeñar; es más frecuente en los vaqueros. Los datos clínicos y la evolución son similares a los del ectima contagioso del ser humano.

Manifestaciones clínicas

Aparecen nódulos de color rojo o púrpura que son solitarios o múltiples (fig. 27-7) en el sitio de inoculación. Por lo general, éstos se observan en los sitios expuestos como las manos; algunas veces se encuentran en heridas por quemaduras.

Otros datos. Linfadenopatía.

Diagnóstico diferencial

Ectima contagioso, furúnculos, infección por virus herpes simple (HSV), granuloma piógeno.

Diagnóstico

Casi siempre se establece gracias al antecedente del contacto con bovinos y los datos clínicos.

Evolución

Desaparece de manera espontánea.

Tratamiento

No se cuenta con un régimen antiviral eficaz. Es importante tratar las infecciones bacterianas secundarias.



Figura 27-7. Nódulo del lechero: dedo. Se observa un solo nódulo erosionado y carnoso en el dedo de un vaquero en el sitio de la inoculación.

Viruela ICD-9: 050.9 ∘ ICD-10: B03



La viruela es una infección viral exclusiva del ser humano. Esta enfermedad ha sido erradicada gracias a un programa mundial de vacunación y el último caso notificado fue en 1977.

http://www.bt.cdc.gov/agent/smallpox/overview/disease-facts.asp

http://www.who.int/csr/disease/smallpox/en/

Etiología y epidemiología

Los últimos casos de viruela endémica ocurrieron en 1977. Se declaró erradicada en 1980. Se calcula que la viruela mató entre 300 y 500 personas durante el siglo XX. Los individuos en la población general de Estados Unidos menores de 30 años de edad no han recibido la vacuna.

Causa. *Viruela mayor y viruela menor.* El ser humano es el único hospedador de la viruela. Es un virus de DNA que se multiplica en el citoplasma celular. Se transmite por gotitas de aerosol del aparato respiratorio o fómites.

Clasificación. *Viruela mayor.* Noventa por ciento de los casos; mortalidad de 30%.

Viruela menor o alastrim. Dos por ciento de los casos en personas no vacunadas y 25% de los individuos vacunados.

Viruela sin erupción. Se observa en sujetos vacunados y lactantes con anticuerpos maternos.

Viruela con lesiones planas. Tasa de mortalidad de 97% entre las personas no vacunadas.

Viruela hemorrágica. Tasa de mortalidad cercana a 100%.

Patogénesis. Penetra en el aparato respiratorio y se dispersa en las mucosas para pasar rápidamente hacia los ganglios linfáticos locales. Durante la viremia, se infecta la boca y la faringe. El virus invade el endotelio capilar de la dermis, lo cual genera lesiones cutáneas. Este virus abunda en las lesiones de la piel y la bucofaringe desde el principio de la enfermedad. La muerte se presenta debido a toxemia, vinculada con complejos inmunitarios y causada por hipotensión. La viruela confiere inmunidad de por vida.



Figura 27-8. Viruela: viruela mayor. Pústulas múltiples que confluyen en la cara.



Figura 27-9. Viruela: cicatrices en la cara. Varón indio de 50 años de edad con antecedente de viruela durante la infancia con múltiples cicatrices deprimidas en la cara, 40 años después de haber sufrido la infección. (Cortesía de Atul Taneja, MD.)

Manifestaciones clínicas

Las pequeñas *máculas* rojas se convierten en *pápulas* en uno o dos días. Las primeras lesiones aparecen en la cara y las extremidades y posteriormente se diseminan. En uno o dos días más, las pápulas se convierten en *vesículas;* estas últimas, en *pústulas,* cuatro a siete días después de iniciado el eritema (figs. 27-8) y perduran entre cinco y ocho días; les siguen *umbilicación* y *formación de costras* (fig. 27-8C). Las lesiones por lo general se encuentran en la misma fase evolutiva. Entre 65 y 85% de los casos más graves, se acompañan de cicatrices de viruela, principalmente en la cara (fig. 27-9). Muchas veces las lesiones de la viruela se infectan de manera secundaria con *Staphylococcus aureus,* con formación de abscesos y celulitis.

Mucosas. Un día antes del exantema, aparece enantema (lengua, boca, bucofaringe).

Manifestaciones generales. Variedades: panoftalmitis, queratitis, infección ocular secundaria (1%). Artritis en niños (2%). Encefalitis (<1%).

Diagnóstico diferencial

Varicela grave (las lesiones de la varicela se encuentran en distintas fases evolutivas), sarampión, sífilis secundaria (viruela mayor), enfermedad de mano-pie-boca (HFMD, *hand-foot-and-mouth disease*) (virus coxsackie A-16), viruela vacuna, viruela de simios y tanapox.

Diagnóstico

Enfermedad febril que empieza de forma repentina con temperatura >38°C seguida de un exantema que se caracteriza por aparición de vesículas duras y profundas o pústulas en la misma fase evolutiva sin otra causa aparente (http://www.bt.cdc.gov/agent/smallpox/diagnosis/casedefinition.asp).

Tratamiento

Es importante notificar cualquier sospecha de viruela al departamento correspondiente de salud pública. El diagnóstico se confirma en un laboratorio biológico con seguridad nivel 4 donde el personal ha sido vacunado. El cidofovir en ocasiones es eficaz.

Vacuna contra la viruela ICD-9: V04.1 ◦ ICD-10: B03



- El virus de la viruela es afín al virus de la vacuna y se utiliza para la inmunización contra la viruela. Se desconoce el origen de las cepas de virus de la vacuna que se utilizan en el presente. La infección natural con el virus de la vacuna confiere inmunidad contra la viruela. La inmunización previa se elaboraba con virus de vacuna cultivados en la piel de terneras. La vacuna actual se obtiene de virus de vacuna cultivados *in vitro* en células epiteliales de riñón.

Reacción en el sitio de la vacuna primaria

1 cm

Día 4

1 cm

Día 7

1 cm

Día 14

1 cm

Día 21

Figura 27-10. Reacción primaria en el sitio de la vacuna contra la viruela. Reacción esperada en el área de la vacuna y evolución ulterior a la vacunación primaria o la revacunación después de un periodo prolongado entre ambas vacunas. Se utilizó la técnica de la vacunación con presión múltiple.

Manifestaciones clínicas

Reacción normal a la vacuna (fig. 27-10)

- Entre seis y ocho días después de la vacunación, aparece una pústula con celdillas (pústula de Jenner) que mide entre 1 y 2 cm de diámetro.
- En tres a cinco días, surgen costras centrales que se extienden hacia la periferia.
- El edema circunscrito y las costras oscuras permanecen hasta la tercera semana.
- Otras reacciones se clasifican como ambiguas y es necesario aplicar otra vacuna. Algunas veces, se observan pústulas "satélite" locales.

Reacciones y complicaciones

Eritemas no infecciosos. Eritema similar al multiforme.
Macular ("erupción tóxica"). Maculopapular; vesicular; con urticaria. Por lo general, entre 7 y 14 días después de la vacuna primaria, o antes luego de una revacunación.
No infecciosas. Encefalitis inmunitaria, pericarditis, miocarditis.
Infecciones bacterianas. *S. aureus* y el estreptococo del grupo A provocan una inoculación encostrada y creciente (impétigo o infección de los tejidos blandos). Tétanos.

Inoculación accidental en la piel normal o anormal como dermatitis atópica (*eccema por vacuna*).
Vacuna congénita. La vacunación durante el embarazo origina diseminación de la infección hacia el feto.
Vacuna generalizada. Reacción pustulosa-vesicular generalizada. Autolimitada, por lo general en un solo brote. Casi siempre a una persona sana, cuya reacción de anticuerpos contra la vacuna es tardía pero adecuada. Por lo general benigna, con una vacunación primaria de cicatrización normal. En ocasiones, es maligna y evoluciona (véase más adelante).
Vacuna progresiva. El sitio de la vacuna no cicatriza y sigue creciendo con formación de una úlcera con bordes elevados. La infección se disemina hacia fuera de modo incesante, desde el sitio de la vacuna y, finalmente, se disemina hacia otras áreas del cuerpo.

Diagnóstico

Anamnesis, exploración física y evolución clínica. Es posible confirmar la persistencia del virus al cultivar el virus de la vacuna en las lesiones cutáneas.

Infecciones por virus del papiloma humano
ICD-9: 079.4 ∘ ICD-10: B97.7

- El HPV es universal en el ser humano y provoca:
  - Infección subclínica.
  - Una gran variedad de lesiones clínicas benignas en la piel y mucosas.
  - Lesiones premalignas en piel y mucosas (cuadro 27-1): carcinoma espinocelular *in situ* (SCCIS, *squamous cell carcinoma in situ*); SCC invasor.
- Se han identificado más de 150 tipos de HPV que provocan diversas lesiones clínicas y enfermedades. Los papilomavirus infectan a todas las especies de mamíferos además de aves, reptiles y otros.
  - En la población general, el HPV produce infecciones cutáneas:
  - *Verrugas comunes:* constituyen cerca de 70% de las verrugas cutáneas y se observan hasta en 20% de los niños de edad escolar.
  - *Verrugas del carnicero:* frecuentes en carniceros, empacadores de carnes y personas que manipulan el pescado.
  - *Verrugas plantares:* comunes en niños mayores y adultos jóvenes y conforman 30% de las verrugas cutáneas.
  - *Verrugas planas:* se observan en niños y adultos y corresponden a 4% de las verrugas cutáneas.
  - El HPV oncógeno induce SCCIS y SCC invasor cuando hay inmunodeficiencias del hospedador.
- Epidermodisplasia verruciforme (EDV).

Infecciones anogenitales por HPV:

- *Verruga genital externa:* es la infección de transmisión sexual más prevalente (Sección 30).
- Carcinoma epidermoide (SCC, *squamous cell carcinoma*). Algunas variedades de HPV tienen una participación causal importante en la patogénesis del SCC, tanto *in situ* como en el invasor en el epitelio anogenital.
- Durante el parto, la infección genital materna por HPV se puede transmitir al recién nacido, lo cual genera verrugas anogenitales y papilomatosis respiratoria cuando el virus es aspirado hacia la porción superior del aparato respiratorio.

CUADRO 27-1 CORRELACIÓN DEL TIPO DE VIRUS DEL PAPILOMA HUMANO CON CADA ENFERMEDAD

Enfermedades	Tipos de HPV respectivo
Verrugas plantares	1,* 2,† 4, 63
Mirmecia	60
Verrugas comunes	1,* 2,* 4, 26, 27, 29, 41,† 57, 65, 77
Verrugas comunes de los carniceros	1, 2,* 3, 4, 7,* 10, 28
Verrugas planas	3,* 10,* 27, 38, 41,† 49, 75, 76
Verrugas intermedias	10,* 26, 28
Epidermodisplasia verruciforme	2,* 3,* 5,*† 8,*† 9,* 10,* 12,* 14,*† 15,* 17,*† 19, 20,† 21, 22, 23, 24, 25, 36, 37, 38,† 47, 50
Condilomas acuminados	6,* 11,* 30,† 42, 43, 44, 45,† 51,† 54, 55, 70
Neoplasias intraepiteliales	
Inespecíficas	30,† 34, 39,† 40, 53, 57, 59, 61, 62, 64, 66,† 67, 69, 71
De bajo grado	6,* 11,* 16,† 18,† 31,† 33,† 35,† 42, 43, 44, 45,† 51,† 52,† 74
De alto grado	6, 11, 16,*† 18,*† 31,† 33,† 34, 35,† 39,† 42, 44, 45,† 51,† 52,† 56,† 58,† 66,†
Carcinoma cervical	16,*† 18,*† 31,† 33,† 35,† 39,† 45,† 51,† 52,† 56,† 58,† 66,† 68, 70
Papilomas laríngeos	6,* 11*
Hiperplasia epitelial focal de Heck	13,* 32*
Papilomas conjuntivales	6,* 11,* 16*†
Otras	6, 11, 16,† 30,† 33,† 36, 37, 38,† 41,† 48,† 60, 72, 73

*Vínculos más frecuentes.
†Potencial altamente maligno.
Nota: para mayor información sobre los tipos más nuevos de HPV, consultar la Base de Datos de Secuencias de HPV en Internet (*hpv-web.lanl.gov*).

Etiología

Los virus del papiloma son bicatenarios de DNA de la clase papovavirus, que infectan a la mayor parte de las especies de vertebrados con especificidad exclusiva de hospedador y tejido. Las infecciones se limitan al epitelio escamoso de la piel y las mucosas. Las lesiones clínicas que produce el HPV y su historia natural dependen en gran parte del tipo de HPV. Los HPV se agrupan de modo normal según sus asociaciones patológicas y su especificidad hística (ya sea cutánea o mucosa). El HPV de las mucosas se puede subclasificar de acuerdo al riesgo de transformación maligna. Los tipos nuevos de HPV se definen con menos de 90% de homología respecto de otras variedades conocidas en seis genes tempranos y tardíos.

Virus del papiloma humano: dermatopatías




- Algunos tipos de HPV humano infectan la piel queratinizada.
- Las verrugas cutáneas son:
  - Hiperplasia epitelial benigna definida con diversos grados de hiperqueratosis superficial.
  - Se manifiestan en forma de pápulas minúsculas o placas grandes.
- Algunas veces las lesiones confluyen, formando un mosaico.
- La extensión de las lesiones depende del estado inmunitario del hospedador.

Epidemiología

Transmisión. Contacto de piel con piel. Los traumatismos menores con soluciones de continuidad en el estrato córneo facilitan la infección de la epidermis.
Dermografía. Las inmunodeficiencias del hospedador aumentan la frecuencia de las verrugas cutáneas, que son más diseminadas: infección por VIH, inmunodepresión yatrógena con trasplante de órgano sólido.
Epidermodisplasia verruciforme. Enfermedad hereditaria autosómica recesiva. En la infección por VIH, se observan lesiones adquiridas similares a las de la EDV.

Manifestaciones clínicas

Verrugas vulgares

Pápulas duras, de 1 a 10 mm o más (figs. 27-11 a 27-15), hiperqueratósicas, con superficie hendida y vegetaciones. Lesiones aisladas, anomalías definidas diseminadas. Se observa en los sitios que han recibido algún traumatismo: manos, dedos y rodillas. Las lesiones palmares modifican las líneas normales de las huellas digitales. Una vez que se restablece la huella digital, significa que la verruga se ha curado. Los "puntos rojos o pardos" *característicos* se observan mejor bajo un dermatoscopio y son patognomónicos; corresponden a asas capilares de papilas dérmicas trombosadas.

Disposición lineal: inoculación por medio del rascado.

Verrugas anulares: en los sitios que han recibido tratamiento previo.

Verrugas del carnicero: grandes lesiones con forma de coliflor en las manos de los individuos que trabajan con carne.

Las *verrugas filiformes* tienen bases relativamente pequeñas y se extienden hacia fuera con un capuchón largo (fig. 27-11).

Verrugas plantares

Al principio son pápulas pequeñas y brillantes de bordes definidos (fig. 27-16) → placa con una superficie hiperqueratósica rugosa incrustada con puntos de color pardo-negro (capilares trombosados). Al igual

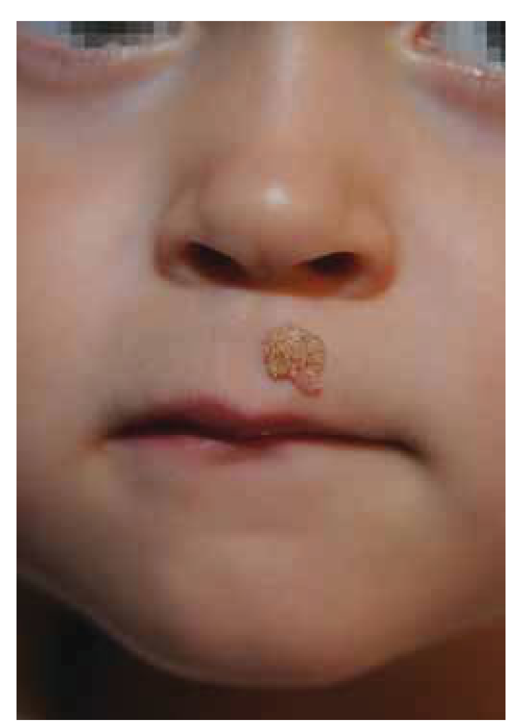


Figura 27-11. Verruga vulgar en la cara. Niño de tres años de edad con una verruga vulgar en la zona del bigote.



Figura 27-12. Verruga vulgar: pulgar. Varón de 25 años de edad con pápulas hiperqueratósicas y verrugosas en la cara dorsal del dedo pulgar. Los puntos oscuros corresponden a capilares trombosados. La lesión sanó con electrodesecación, puesto que no reaccionó a la criocirugía.

que en las verrugas palmares, los dermatoglifos normales se modifican. Una vez que éstos se restablecen, significa que la verruga ha involucionado. Las verrugas desaparecen sin dejar cicatriz. Los tratamientos como la criocirugía y la electrocirugía generan cicatrices. Algunas veces son dolorosas, principalmente en ciertos tipos agudos y en las lesiones situadas sobre los puntos de presión (cabeza de los metatarsianos).

Verrugas en mosaico: confluencia de varias verrugas pequeñas. *Verrugas interdigitales:* la lesión aparece en la superficie opuesta de dos dedos del pie (fig. 27-17). En la piel de la planta del pie, las lesiones suelen ser solitarias pero algunas veces se observan entre tres y seis o más. También se detectan en los puntos de presión, las cabezas de los metatarsianos, el talón y los dedos de los pies.





Figura 27-13. Verruga vulgar: manos. Varón de 20 años de edad con inmunodepresión y síndrome nefrótico. Se observan verrugas múltiples en dorso **(A)** y palma **(B)** de la mano.



Figura 27-14. Verrugas periungueales. Varón de 77 años de edad con verrugas periungueales extensas. Padecía depresión y se rascaba los pliegues periungueales, lo cual originó una puerta de entrada para el HPV. Las lesiones desaparecieron con hipertermia.

Verrugas planas

Son pápulas planas y bien definidas (1 a 5 mm); superficie "plana"; su espesor es de 1 a 2 mm (fig. 27-18). Son de color piel o pardo claro. Su forma es redonda, ovalada, poligonal o lineal (el virus ha sido inoculado por medio del rascado). Aparecen en la cara, región de la barba (fig. 27-19), dorso de las manos y espinillas.

Epidermodisplasia verruciforme

Enfermedad autosómica recesiva. Pápulas planas. Lesiones similares a la tiña versicolor, principalmente en el tronco. Color: piel, pardo claro, rosa, hipopigmentadas. Algunas veces son numerosas, grandes y confluentes. También se observan lesiones similares a las de las queratosis seborreica y actínica. Disposición lineal después de la inoculación traumática. *Distribución:* cara, dorso de las manos, extremidades superiores e inferiores, cara anterior del tronco (fig. 27-20). Las lesiones premalignas y malignas aparecen principalmente en la cara. SCC: *in situ* e invasor.

Inmunodeficiencias del hospedador

(Infección por VIH, inmunosupresión yatrógena.) Son frecuentes las verrugas inducidas por HPV (fig. 27-21) y a veces son difíciles de tratar con éxito. Algunas tienen características histopatológicas atípicas y avanzan hasta degenerar en SCC *in situ* e invasor.

Papilomavirus humano: enfermedades bucofaríngeas

El HPV infecta a las células epiteliales de la mucosa de la boca, la nariz y las vías respiratorias (fig. 27-21). Las lesiones bucales pueden ser subclínicas o generar neoplasias bucales benignas o malignas. En la papilomatosis del aparato respiratorio o laríngeas, los HPV 6 y 11 se adquieren durante el parto vaginal y producen verrugas de la bucofaringe y las vías respiratorias superiores. Las lesiones laríngeas causan una gran morbilidad. En algunas personas, se observa SCC.

Virus del papiloma humano: infecciones anogenitales

Véase la Sección 30 "Enfermedades de transmisión sexual".

Diagnóstico diferencial

Verruga vulgar, molusco contagioso, queratosis seborreica, queratosis actínica, queratoacantoma, SCCIS, SCC invasor.

- Verruga plantar, callo, queratosis, exostosis.



Figura 27-15. Verrugas gigantes en las manos y los antebrazos. Mujer de 51 años de edad con verrugas recalcitrantes en las manos durante dos años. Se sospechaba de inmunodeficiencia, pero no se detectó.

- Verruga plana, siringoma (facial), molusco contagioso.
- Epidermodisplasia verruciforme, pitiriasis versicolor, queratosis actínica, queratosis seborreica, SCCIS, carcinoma de células basales.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Acantosis, papilomatosis, hiperqueratosis. Son característicos los focos de células vacuoladas (coilocitosis), gradas verticales de células paraqueratósicas y focos de gránulos queratohialinos amontonados.

Diagnóstico. Casi siempre se establece con base en las manifestaciones clínicas. Cuando hay inmunodeficiencias del hospedador, es importante descartar la posibilidad de SCC causado por el HPV en los sitios periungueales o la región anogenital por medio de una biopsia de la lesión.

Evolución

En los individuos sin anomalías inmunitarias, las infecciones cutáneas por el HPV casi siempre desaparecen de forma espontánea, sin necesidad de intervención terapéutica. Cuando hay inmunodeficiencias del hospedador, las infecciones cutáneas por el HPV son resistentes a todas las variedades de tratamiento. Con la EDV, las lesiones aparecen inicialmente entre los cinco y los siete años de edad y su número aumenta de forma progresiva, con diseminación en algunos casos. Entre 30 y 50% de los individuos con EDV tienen lesiones cutáneas malignas en las áreas de la piel expuestas a la luz solar.

Tratamiento

Objetivo. Por lo general, se evitan los tratamientos intensivos que son dolorosos y provocan la formación



Figura 27-16. Verrugas plantares: plantas de los pies. Varón de 71 años de edad con leucemia linfática crónica. Se observan verrugas grandes y dolorosas a la presión en plantas y dedos de los pies. También hay lesiones múltiples en los dedos. Después de varios fracasos terapéuticos, el trastorno se curó de manera satisfactoria mediante radiaciones con rayos de electrones.



Figura 27-17. Verrugas extensas. Varón de 49 años de edad e infección por el VIH con verrugas confluentes en las manos y los pies. Las verrugas grandes en las superficies opuestas de los dedos de los pies se denominan interdigitales.



Figura 27-18. Verrugas planas. Receptor de un trasplante de riñón de 12 años de edad. Se observan pápulas queratósicas cafés múltiples en la piel de la frente y la piel cabelluda.

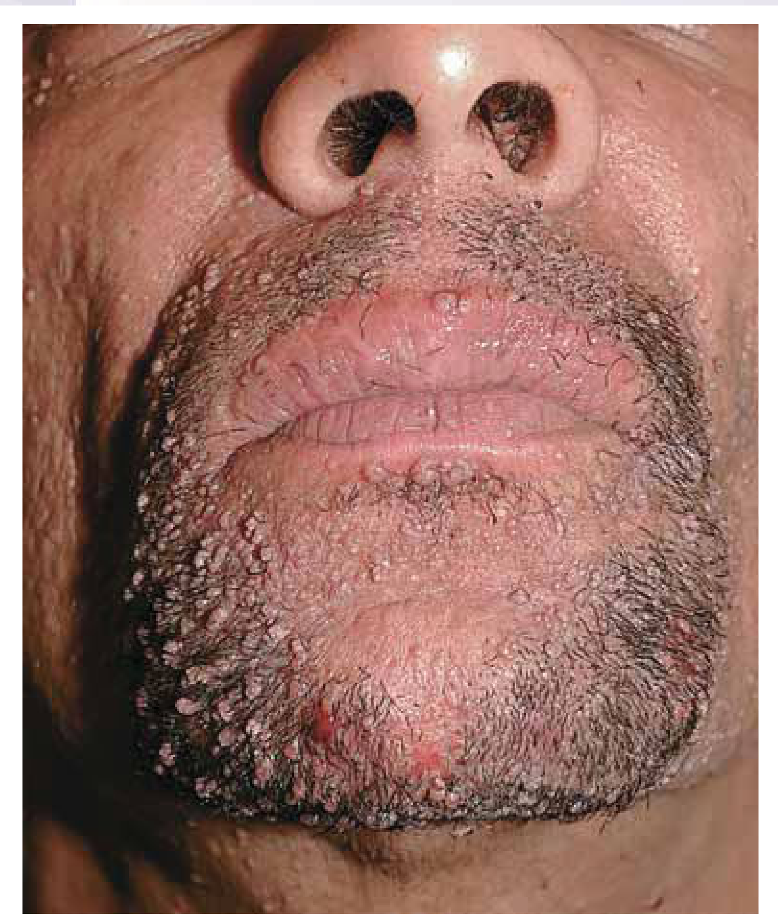


Figura 27-19. Verrugas filiformes y planas. Varón de 38 años de edad con infección por VIH y lesiones confluentes en la cara y el área de la barba. Estas lesiones desaparecieron después de la administración de tratamiento antirretroviral eficaz.

de cicatrices, puesto que la evolución natural de las infecciones cutáneas por el HPV es la curación espontánea en varios meses o años. Las verrugas plantares que son dolorosas por su ubicación requieren un tratamiento más intensivo.

Tratamiento instituido por el paciente. Costo mínimo; sin dolor o dolor mínimo.

Para lesiones pequeñas. Ácido salicílico al 10 a 20% y ácido láctico en colodión.

Para lesiones grandes. Emplasto de ácido salicílico al 40% durante una semana, posteriormente ácido salicílico con ácido láctico en colodión.

Crema de imiquimod. En las regiones que no se encuentran muy queratinizadas, aplicar una solución a la mitad de la concentración, tres veces por semana. Algunas verrugas persistentes requieren de oclusión. Las lesiones hiperqueratósicas en palmas de las manos o plantas de los pies deben desbridarse con cierta frecuencia. También es útil el imiquimod combinado con algún retinoide tópico como gel tópico de tazaroteno.

Hipertermia para las verrugas plantares. La hipertermia por medio de inmersión en agua caliente (45°C) durante 20 min o tres veces por semana, hasta 16 veces, es eficaz en algunos pacientes.

Tratamiento instituido por el médico. Costoso y duele.

Criocirugía. Cuando el paciente ha intentado diversos métodos caseros y el médico dispone de nitrógeno líquido, es útil la criocirugía luminosa con el uso de un hisopo de algodón o un crioaerosol para congelar la verruga y 1 a 2 mm de tejido sano circundante durante unos 30 min. La congelación aniquila el tejido infectado, pero no al HPV.

La criocirugía casi siempre se repite cada cuatro semanas hasta que desaparecen las verrugas. Es dolorosa.



Figura 27-20. Verrugas planas similares a la epidermodisplasia verruciforme (EDV) en el tórax. Varón de 44 años de edad con infección por VIH y lesiones extensas similares a verrugas planas en cara, cuello, tronco y abdomen.

Electrocirugía. Es más eficaz que la criocirugía, pero también hay mayor probabilidad de generar cicatrices. Se puede aplicar crema de EMLA para anestesiar las verrugas planas. En las verrugas más gruesas, casi siempre se necesita una inyección de lidocaína, sobre todo en las lesiones situadas en palmas de las manos o plantas de los pies.

Cirugía con laser de CO_2. Sirve cuando se aplica en una verruga resistente, pero no es mejor que la criocirugía o la electrocirugía cuando el médico es experimentado.

Cirugía. Verruga vulgar no plantar y aislada: después de la congelación con gas freón, se realiza un legrado; la extirpación quirúrgica de las infecciones cutáneas por el HPV no está indicada puesto que estas lesiones son infecciones epidérmicas.





Figura 27-21. Condilomas bucales múltiples en infección por VIH. Las lesiones desaparecieron con tratamiento antirretroviral.

Infecciones virales generalizadas con exantemas



- Las infecciones virales sistémicas primarias a menudo se manifiestan por eritemas mucocutáneos característicos: exantemas y enantemas.
- Exantemas y enantemas. Un exantema es una erupción acompañada de alguna enfermedad generalizada; el enantema (lesiones de la mucosa), asociado a la enfermedad generalizada, muchas veces se acompaña de un exantema. Con frecuencia la causa es un virus, pero también acompañan a otras infecciones (bacterianas, parasitosis, enfermedades de transmisión sexual), reacciones cutáneas por fármacos o toxinas y padecimientos autoinmunitarios.

Etiología y epidemiología

Virus de RNA. Picornaviridae: poliovirus, virus coxsackie, ecovirus, enterovirus, virus de hepatitis A, rinovirus. Togaviridae: virus de rubéola, virus atenuado de la rubeola en vacuna. Flaviviridae: dengue, virus de hepatitis C. Paramixoviridae: sarampión, parotiditis. Ortomixoviridae: virus de la gripe A, B y C. Retroviridae: virus T-linfotrópico humano tipos I y II, VIH tipos 1 y 2 (síndrome agudo por VIH).

Virus de DNA. Parvoviridae: parvovirus B19 (eritema infeccioso). Hepadnaviridae: virus de hepatitis B. Adenoviridae. Herpesviridae: HSV tipos 1 y 2, virus varicela-zóster (VZV, *varicela-zoster virus*), citomegalovirus (CMV), virus de Epstein-Barr (EBV), HHV 6 y 7 (exantema súbito, roséola infantil), virus asociado al sarcoma de Kaposi (KS) (HHV-8). Poxviridae: virus de varicela, virus de ectima contagioso y MCV.

Bacterias: estreptococo del grupo A: escarlatina, síndrome de choque tóxico. *S. aureus*: síndrome de choque tóxico. *Legionella, Leptospira, Listeria,* meningococo, *Treponema pallidum*.

Micoplasma: Mycoplasma pneumoniae.

Rickettsiosis: rickettsiosis exantemática. Fiebres exantemáticas transmitidas por garrapatas, rickettsia pox. Tifo murino. Tifo epidémico.

Varias: Strongyloides, Toxoplasma.

Patogénesis. Las lesiones cutáneas son resultado de lo siguiente:

- Efecto directo de la multiplicación microbiana en las células infectadas.
- Respuesta del hospedador al microorganismo.
- Interacción de ambos fenómenos.

Manifestaciones clínicas

Periodo prodrómico. Síndrome infeccioso agudo: fiebre, malestar general, coriza, odinofagia, náusea, vómito, diarrea, dolor abdominal y cefalea.

Erupción exantematosa: similar al exantema del sarampión o morbiliforme, es decir, similar al sarampión. También se le describe como maculopapular. Al inicio, se caracteriza por la presencia de máculas y pápulas de color rosa que son definidas y a menudo confluyen (fig. 27-22). Por lo general, tiene distribución central, es decir, cabeza, cuello, tronco y porción proximal de las extremidades. Casi siempre avanza en sentido centrífugo. Muchas veces las lesiones se convierten en hemorrágicas con petequias, sarampión hemorrágico.

Erupción escarlatiniforme. Eritema difuso.

Erupciones vesiculares. Al inicio, vesículas con líquido transparente. Algunas avanzan hasta formar pústulas. En unos cuantos días a una semana, el techo de la vesícula se desprende, lo cual genera erosiones. En la varicela, las lesiones son diseminadas y, en ocasiones, abarcan la bucofaringe. En la enfermedad de mano-pie-boca, aparecen vesículas-erosión en la bucofaringe; vesículas lineales dolorosas en palmas de las manos y plantas de los pies.

Lesiones bucofaríngeas. Enantema; en el sarampión, manchas de Koplik. Petequias en el paladar blando (*signo de Forchheimer*). Lesiones microulcerosas en la herpangina por virus coxsackie A (fig. 27-27). Petequias en el paladar en el síndrome de mononucleosis por la infección primaria causada por EBV o CMV. Lesiones ulcerosas aftosas en la infección primaria debida a VIH.

Conjuntivitis. Con sarampión.

Genitales. Lesión ulcerosa aftosa externa en la infección primaria por el VIH.

Manifestaciones generalizadas. Linfadenopatía, hepatomegalia, esplenomegalia.

Diagnóstico diferencial

Erupción cutánea medicamentosa adversa (ACDE, *adverse cutaneous drug eruption*), lupus eritematoso sistémico, síndrome de Kawasaki.

Diagnóstico

Por lo general, éste se establece con base en la anamnesis y la exploración física. Serología: lo más útil es la titulación en las fases aguda y convalecente. Cultivos: cuando pueden efectuarse.



Figura 27-22. Exantema similar al sarampión. Máculas y pápulas eritematosas diseminadas, típicas de los cambios cutáneos que se observan en numerosas virosis. Diagnóstico diferencial de una erupción exantematosa o una erupción cutánea morbiliforme como reacción medicamentosa adversa. **A)** Distribución típica de las lesiones en tronco y extremidades. **B)** Acercamiento de las máculas y las pápulas rosadas que confluyen en algunas regiones.

Rubeola ICD-9: 056 ◦ ICD-10: B06 ■ ● → ○

- **Microorganismo causal.** Virus de rubéola, togavirus de RNA.
- **Manifestaciones clínicas.** Exantema característico y linfadenopatía. Muchas infecciones son subclínicas.
- **Síndrome de rubéola congénito.** El virus de la rubéola infecta a una embarazada y provoca una enfermedad benigna en la madre o genera una infección fetal crónica y malformaciones en el feto.
- Profilaxis. La vacunación infantil es sumamente eficaz para prevenir la infección.
- *Sinónimos*: sarampión alemán, “sarampión de tres días”.

Etiología y epidemiología

Causas. *Virus de rubéola,* un togavirus de RNA, miembro del género *Rubivirus.* El virus atenuado de la rubéola utilizado en la vacuna provoca en ocasiones una enfermedad con un eritema similar a la rubéola, linfadenopatía y artritis.

Demografía. Antes de que la vacunación fuera universal, su frecuencia era mayor en niños de 15 años. Hoy día, predomina en adultos jóvenes. *Factores de riesgo:* falta de vacunación activa e infección natural. Una vez que empezó la vacunación en 1969, su frecuencia disminuyó 99% en los países industrializados.

Transmisión. Inhalación de gotitas respiratorias en aerosol. Moderadamente contagiosa. Entre 10 y 40% de los casos son asintomáticos. Su periodo de contagio se extiende desde el final de la fase de incubación hasta que desaparece el eritema.

Manifestaciones clínicas

Periodo prodrómico. Éste no suele aparecer, en especial en niños pequeños. En adolescentes y adultos jóvenes: anorexia, malestar general, conjuntivitis, cefalea, febrícula y síntomas leves de las vías respiratorias superiores. En la mujer, muchas veces después de administrar virus de la rubéola vivos y atenuados, aparece una enfermedad similar a la rubéola con artralgias.

Exantema. Máculas rosadas, pápulas (fig. 27-23). Al principio se halla en la frente, con diseminación ulterior en sentido inferior hacia la cara, el tronco y las



Figura 27-23. Rubéola. Varón de 21 años de edad. Máculas y pápulas eritematosas que aparecen al principio en la cara y se diseminan en sentido inferior y centrífugo hasta el tronco y las extremidades, por lo general dentro de las primeras 24 h. Linfadenopatía cervical posterior y posauricular. Las lesiones confluyen en las mejillas y desaparecen en la frente. Las afectaciones del tronco surgen 24 h después de iniciadas las anomalías faciales.

extremidades durante el primer día. El segundo día, el exantema facial se atenúa. Al tercer día, el exantema desaparece por completo sin dejar cambios pigmentarios residuales ni cicatrices. Las lesiones del tronco muchas veces confluyen, lo cual genera una erupción escarlatiniforme.
Mucosas. Petequias en el paladar blando (signo de Forchheimer) durante el periodo prodrómico (también se observa en la mononucleosis infecciosa).
Ganglios linfáticos. Hipertróficos durante la etapa prodrómica. Linfadenopatía posauricular, suboccipital y cervical posterior, algunas veces dolorosa; otras veces es generalizada leve. Esta hipertrofia persiste durante una semana, pero en ocasiones se prolonga por varios meses.
Bazo. Puede observarse hipertrófico.
Articulaciones. Artritis en adultos; posible derrame. Artralgias, sobre todo en mujeres adultas después de la vacunación.
Síndrome de rubéola congénita. Malformaciones cardiacas congénitas, cataratas, microftalmía, microcefalia, hidrocefalia, sordera.

Diagnóstico diferencial

Exantema. Otros exantemas virales, ACDE y escarlatina.
Exantema con artritis. Fiebre reumática aguda, artritis reumatoide, eritema infeccioso.

Diagnóstico

Éste es clínico y puede confirmarse por medio de serología. También es posible aislar los virus a partir de faringe y el líquido que se aspira de las articulaciones.

Evolución

En la mayor parte de los casos, la rubéola es una enfermedad leve y sin consecuencias. Sin embargo, cuando infecta a una embarazada durante el primer trimestre, algunas veces se transmite por vía transplacentaria al feto. Cerca de 50% de los lactantes que adquiere la rubéola durante el primer trimestre de vida intrauterina tiene signos clínicos de daño viral.

Tratamiento

La rubéola se puede prevenir por medio de una vacuna. Es importante documentar este trastorno en una mujer joven: si la concentración de anticuerpos antirubéola es negativa, se le debe vacunar.

Sarampión ICD-9: 055 ◦ ICD-10: B05 ■ ➔ □ ◐ ➔ ○

- Virosis infantil altamente contagiosa caracterizada por fiebre, coriza, tos; exantema; conjuntivitis; enantema patognomónico (manchas de Koplik).
- Durante la evolución tanto aguda como crónica, se acompaña de una morbimortalidad considerable.
- La vacunación infantil es muy eficaz para prevenirlo.
- *Sinónimo:* eritema morbiliforme.

Etiología y epidemiología

Etiología. El virus del sarampión es miembro del género RNA *Morbillivirus* y de la familia Paramixoviridae.
Demografía. El sarampión ya no es endémico en Estados Unidos, Europa, Canadá y Japón; los casos observados se deben a la importación del sarampión; es hiperendémico en muchos países en desarrollo y provocó 164 000 muertes en el año 2008.
Factores de riesgo. Hoy día, los brotes en Estados Unidos ocurren en preescolares no vacunados que viven en las ciudades, niños de edad escolar que recibieron la vacuna muy pequeños y casos importados.

Se transmite a través de gotitas respiratorias en aerosol que son expulsadas al estornudar y toser. Las personas infectadas son contagiosas durante varios días antes de iniciar el eritema y hasta cinco días después de que aparecen las lesiones. Su frecuencia en los contactos predispuestos es de 90 a 100%. Es rara la infección asintomática.
Patogénesis. El virus penetra en las células del aparato respiratorio, se multiplica en ese sitio, se disemina hacia los ganglios linfáticos regionales y posteriormente por vía hematógena llega hasta piel y mucosas, donde se multiplica. Hay una variedad modificada de sarampión que es más leve y se observa en individuos con inmunidad parcial preexistente inducida por una vacunación activa o pasiva. Los individuos con inmunodepresión celular tienen mayor riesgo de padecer sarampión grave.

Manifestaciones clínicas

Periodo de incubación. Diez a quince días.
Periodo prodrómico. Fiebre, malestar general. Síntomas de vías respiratorias superiores (coriza, *tos perruna*). Fo-

tofobia, conjuntivitis con lagrimeo. Edema periorbitario. Conforme el exantema avanza, los síntomas generalizados desaparecen.

Exantema. Al cuarto día de fiebre, aparecen máculas y pápulas eritematosas en la frente a nivel de la línea del cabello, detrás de las orejas; se diseminan en sentido centrífugo e inferior hasta abarcar la cara, el tronco (fig. 27-24), las extremidades, las palmas de manos y las plantas de los pies y estos últimos hacia el tercer día. Las lesiones definidas iniciales confluyen, en espe-



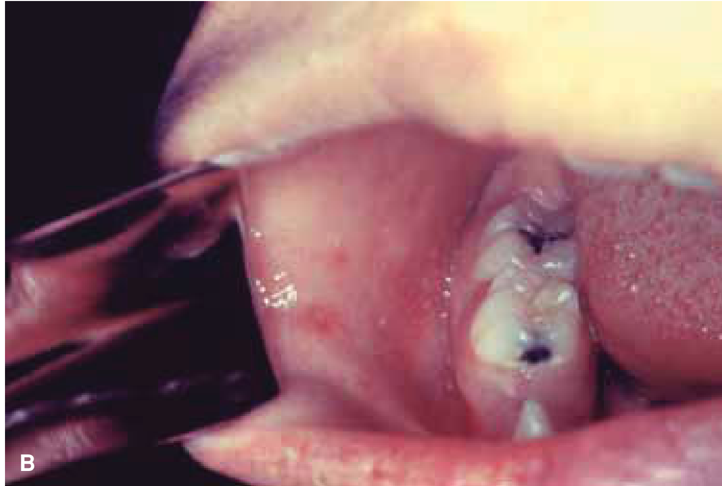


Figura 27-24. A) Sarampión con exantema. Máculas eritematosas que aparecen al inicio en cara y cuello donde confluyen y se diseminan hacia el tronco y extremidades superiores en dos o tres días y ahí permanecen definidas. Por el contrario, la rubéola también aparece al principio en la cara, pero se disemina hacia el tronco el primer día. Asimismo se observan manchas de Koplik. Al cuarto día, las pápulas eritematosas confluyen en la cara. **B) Sarampión con manchas de Koplik.** Pápulas rojas en la mucosa bucal en el lado opuesto a los premolares antes de surgir el exantema. (Tomado de los CDC).

cial en cara, cuello y hombros. Estas lesiones desaparecen de manera gradual en el mismo orden en que aparecieron y dejan una mancha amarillenta residual o descamación leve. El exantema desaparece en cuatro a seis días.

Enantema. Conglomerado de manchas pequeñas de color azul blanquecinas sobre un fondo rojo que surgen al segundo día ulterior a una enfermedad febril en la mucosa bucal opuesta a los dientes premolares, es decir, son las *manchas de Koplik* que son patognomónicas del sarampión. Aparecen antes del enantema. Algunas veces también se inflama la mucosa bucolabial interna completa.

Conjuntivas bulbares. Conjuntivitis, conjuntivas rojas e inflamadas.

Exploración física general. Linfadenopatía generalizada, diarrea, vómito, esplenomegalia.

Sarampión modificado. Manifestaciones clínicas más leves con inmunidad parcial previa.

Sarampión atípico. Se observa en individuos que recibieron la vacuna del sarampión con virus desactivados con formalina y que posteriormente se expusieron al virus del sarampión. El exantema empieza en la periferia y se desplaza en sentido central; puede ser tipo urticaria, maculopapular, hemorrágico o vesicular o ambos. Los síntomas generalizados en ocasiones son intensos.

Sarampión en el hospedador con inmunodeficiencias. No siempre se observa un eritema. Con frecuencia se acompaña de neumonitis y encefalitis.

Diagnóstico diferencial

Erupción maculopapular diseminada. Erupción medicamentosa morbiliforme, escarlatina, síndrome de Kawasaki.

Diagnóstico

El diagnóstico clínico se confirma por medio de serología. Hay células gigantes multinucleadas en las secreciones. También es posible aislar el virus en sangre, orina y secreciones faríngeas. Asimismo, es posible detectar el antígeno del sarampión en las secreciones respiratorias por medio de tinción inmunofluorescente. En el suero, los frotis faríngeos y el líquido cefalorraquídeo (LCR), se pueden encontrar secuencias genómicas del RNA del virus del sarampión.

Evolución

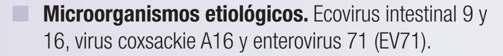
La infección se cura de forma espontánea en la mayoría de los pacientes. La mortalidad en los países en desarrollo es hasta de 10%. Los índices de complicaciones específicos para cada edad son mayores entre niños menores de cinco años de edad y adultos mayores de 20 años. Sitios de complicaciones: aparato respiratorio, sistema nervioso central (SNC). Las complicaciones son más frecuentes en niños desnutridos, personas no vacunadas y aquellos con inmunodeficiencia congénita y leucemia. Complicaciones agudas (10% de los casos): otitis media, neumonía (bacteriana o por sarampión), diarrea, encefalitis por sarampión y trombocitopenia. Complicaciones crónicas: panencefalitis esclerosante subaguda (encefalitis de Dawson).

Tratamiento

Vacuna profiláctica, cuidados paliativos.

Infecciones por enterovirus ICD-9: 047 ∘ ICD-10: B34.1





- **Microorganismos etiológicos.** Ecovirus intestinal 9 y 16, virus coxsackie A16 y enterovirus 71 (EV71).
- **Infecciones por enterovirus con eritema:**
  - Ecovirus (E9): máculas rosas definidas y pápulas similares a rubéola ± fiebre.
  - Ecovirus 16: exantema, similar a roséola (pápulas rosas confluentes) ± fiebre.
- Virus coxsackie A16, EV71: enfermedad de mano-pie-boca.
- A1-10, 16, 22, CB1-5; EV6, 9, 11, 16, 17, 25; EV71: herpangina.
- Otros enterovirus que causan eritema multiforme: eritemas vesicular, urticarial, petequial y purpúreo.

Enfermedad de mano-pie-boca
ICD-9: 074.3 ∘ ICD-10: 074.3

■ → ◧ ◐

- Virosis generalizada que se caracteriza por enantema ulceroso, exantema vesicular en la porción distal de las extremidades; síntomas generales leves.
- **Etiología.** Enterovirus (grupo picornavirus, monocatenario de RNA, sin cubierta). Los más frecuentes: virus coxsackie A16 y EV71.
- **Demografía.** Con mayor frecuencia durante el primer decenio de edad. Brotes durante los meses más cálidos (al final del verano y principio del otoño) en los climas templados. Muy contagiosa y se disemina de persona a persona por vía bucal-bucal y fecal-bucal.
- **Patogénesis.** El enterovirus se establece en el aparato digestivo (mucosa bucal e íleon), después de lo cual se extiende hacia los ganglios linfáticos regionales; 72 h después genera viremia con infección de la mucosa bucal y la piel de manos y pies.

Manifestaciones clínicas

Síntomas. A menudo hay 5 a 10 lesiones bucales ulcerosas *dolorosas* que provocan que el niño se niegue a comer. De manera simultánea o un poco después de las afectaciones bucales, aparecen desde unas cuantas hasta 100 lesiones cutáneas que en algunas personas son asintomáticas, pero en otras son dolorosas.

Máculas y pápulas que se convierten rápidamente en *vesículas*. De manera característica, las lesiones se observan en palmas de las manos y plantas de los pies, sobre todo a los lados de los dedos de manos y pies y glúteos. Muchas veces las vesículas adquieren una forma "lineal" característica; son dolorosas y no suelen romperse (fig. 27-25). En otras zonas de la piel, las vesículas se rompen formando *erosiones* y *costras*. Estas lesiones desaparecen sin dejar cicatriz.

Lesiones bucales. Máculas → vesículas grisáceas, originadas en paladar duro, lengua y mucosa bucal (fig. 27-26). Las vesículas se erosionan rápidamente hasta formar úlceras excavadas que miden 5 a 10 mm.

Manifestaciones generales. Algunas veces se acompaña de fiebre elevada, malestar general intenso, diarrea y dolor articular. Las infecciones por EV17 muchas veces se acompañan de infección del SNC (meningitis aséptica, encefalitis, meningoencefalitis, parálisis flácida) y lesiones pulmonares.

Diagnóstico diferencial

El signo patognomónico de la enfermedad de mano-pie-boca es el brote repentino de lesiones bucales y en el tercio distal de las extremidades. Sin embargo, cuando sólo hay lesiones bucales, el diagnóstico diferencial comprende infección por HSV, estomatitis aftosa, herpangina, eritema multiforme y dermatitis medicamentosa.

Diagnóstico

Por lo general, se establece con base en los datos clínicos. Es posible aislar el virus a partir de vesículas, lavados faríngeos y muestras de heces fecales.

Evolución

Casi siempre la enfermedad de mano-pie-boca desaparece de forma espontánea. El incremento de anticuerpos séricos elimina la viremia en 7 a 10 días. En los casos de miocarditis, meningoencefalitis, meningitis aséptica, parálisis y una enfermedad generalizada similar al sarampión, la causa al parecer es el virus coxsackie. Las infecciones por EV71 tienen una morbimortalidad mayor por lesiones del SNC y edema pulmonar.

Tratamiento

Sintomático y paliativo.





Figura 27-25. Enfermedad de mano-pie-boca. Varón de 21 años de edad con formación extensa de ampollas en **A)** palmas y dedos de las manos y **B)** plantas y dedos de los pies.



Figura 27-26. Enfermedad de mano-pie-boca. Erosiones superficiales múltiples con halo eritematoso en la mucosa del labio inferior; la encía es normal. En la gingivoestomatitis herpética primaria, que se manifiesta por lesiones vesiculares bucales similares, también se observa gingivitis erosiva dolorosa.

Herpangina ICD-9: 074.0 ∘ ICD-10: B08.5 ■ ◐

- **Microorganismo causal.** Virus coxsackie A1-10; virus coxsackie B1-5; ecovirus; EV71.
- **Demografía.** Por lo general, afecta a niños menores de 5 años de edad, predomina al final del verano y principio del otoño en los climas templados.
- **Manifestaciones clínicas.** Inicio repentino de fiebre, malestar general, cefalea, anorexia, disfagia y odinofagia.
- **Enantema.** Pápulas-vesículas de 1 a 2 mm de color gris-blanco que avanzan hasta formar úlceras con halos rojos e hiperemia faríngea difusa (fig. 27-27). Se distribuye en pilares amigdalinos anteriores, paladar blando, úvula y amígdalas. Por lo regular dura entre cuatro y seis días y se resuelve de forma espontánea.



Figura 27-27. Herpangina. Vesículas pequeñas y múltiples, así como erosiones con halo eritematoso en el paladar blando; algunas papilas gustativas en el tercio posterior de la lengua se encuentran inflamadas y son prominentes.

Eritema infeccioso
ICD-9: 057.0 ∘ ICD-10: B08.3





- Exantema infantil debido a infección primaria por parvovirus humano B19 (HPVB19).
- Se caracteriza por la aparición de placas eritematosas y edematosas en las mejillas (“signo de la bofetada”); erupción eritematosa en tronco y extremidades.

Etiología y epidemiología

Causa. El HPVB19 es un virus monocatenario, pequeño y sin cubierta. Habita en el aparato respiratorio durante la fase virémica de la infección primaria. Se transmite por gotitas de aerosol.

Demografía. Más frecuente en los jóvenes; 60% de los adolescentes y adultos es seropositivo para IgG antiparvovirus B19. La enfermedad reumática sintomática es más común en mujeres adultas.

Patogénesis. La viremia aparece seis días después de la inoculación intranasal del HPVB19 en voluntarios que carecen de anticuerpos séricos contra el virus. Una semana después aparecen anticuerpos IgM e IgG que eliminan la viremia. En este momento, algunas veces la médula ósea se deprime de modo considerable. El exantema empieza entre 17 y 18 días después de la inoculación y se acompaña de artralgias o artritis o ambas; estos datos son mediados por complejos inmunitarios. En el hospedador con deficiencia, PVB19 puede destruir a las células precursoras eritroides, lo cual genera una crisis aplásica pronunciada en adultos e hidropesía fetal.

Manifestaciones clínicas

Los síntomas generales son más intensos en los adultos, con fiebre y adenopatía. Artritis-artralgias de las articulaciones pequeñas de la mano, las rodillas, las muñecas, los tobillos y los pies. Adormecimiento y hormigueo de los dedos.

Lesiones cutáneas. Placas edematosas y confluentes en la porción malar de la cara (“signo de la bofetada”) (fig. 27-28A) (no se observa en el puente nasal ni las regiones periorbitarias); estas lesiones desaparecen en uno a cuatro días. No suelen hallarse en los adultos.

Lesiones no faciales. Surgen después de las lesiones faciales. Son máculas y pápulas eritematosas que confluyen y producen un aspecto de encaje o reticulado (fig. 27-28B). Se observan mejor en el área extensora de las extremidades superiores; también en tronco y cuello. Desaparecen en cinco a nueve días. El eritema





Figura 27-28. A) Eritema infeccioso: facies con el signo de la bofetada. Niña de 10 años de edad. Eritema difuso y edema de mejillas con facies con el “signo de la bofetada”. **B) Eritema infeccioso: eritema reticulado.** Niña de 10 años de edad. Máculas eritematosas definidas con formación de anillos en la extremidad superior.

reticulado algunas veces recurre. Adultos: máculas reticuladas en las extremidades.

Con mayor frecuencia aparecen exantemas morbiliformes, confluentes, circinados y anulares. Rara vez se acompañan de púrpura, vesículas, pústulas, descamación palmoplantar. También se ha publicado que PVB19 produce un *síndrome* purpúrico papular llamado en "guantes y calcetines".

Lesiones de la mucosa. En raras ocasiones, se detecta un enantema con eritema lingual y faríngeo. Hay máculas rojas en la mucosa bucal y palatina.

Articulaciones. Artralgias y artritis en 10% de los niños. Casi siempre en las articulaciones grandes. Artritis en mujeres jóvenes.

Sistema nervioso central y neuropatía periférica. En personas con alteraciones inmunitarias.

Diagnóstico diferencial

Niños con eritema infeccioso. Exantemas infantiles, celulitis por *Haemophilus influenzae*, dermatitis medicamentosa.

Adultos con artritis. Artritis de Lyme, artritis reumatoide, rubéola.

Diagnóstico

Por lo general, éste se establece con base en el cuadro clínico. También se puede demostrar la presencia de anticuerpos IgM anti-HPVB19 o seroconversión de IgG. Asimismo es posible hallar HPVB19 en suero. Durante la crisis aplásica, se observa ausencia de reticulocitos, hemoglobina descendente, hipoplasia o aplasia de la serie eritroide en la médula ósea.

Evolución

Cutánea. Inicialmente aparece el signo de la "bofetada" que se desvanece en uno a cuatro días. Posteriormente se observa el eritema reticulado en tronco, cuello y región extensora de las extremidades. La erupción tiene una duración de cinco a nueve días, pero recurre durante varias semanas o meses.

Artralgias. Desaparecen de forma espontánea y duran unas tres semanas, pero muchas veces persisten varios meses o años.

Crisis aplásica. En los pacientes con anemia hemolítica crónica, algunas veces aparecen crisis aplásicas transitorias que se manifiestan por anemia gradual, fatiga y palidez.

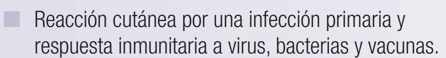
Infección fetal por B19. La infección intrauterina muchas veces se complica con hidropesía fetal no inmunitaria consecutiva a la infección de los precursores eritrocíticos, hemólisis, anemia pronunciada, anoxia hística e insuficiencia cardiaca de gasto alto. El riesgo es <10% después de la infección materna.

Hospedador inmunodeprimido. Anemia crónica y prolongada por lisis persistente de los precursores eritrocíticos. Con riesgo de infección por VIH, inmunodeficiencias congénitas, leucemia aguda, trasplante de órganos, lupus eritematoso sistémico y lactantes <1 año de edad. Reacciona a inmunoglobulina intravenosa (IVIg).

Tratamiento

Sintomático.

Síndrome de Gianotti-Crosti ICD-9: 057.8 ◦ ICD-10: L44.4 ■ ●



- Reacción cutánea por una infección primaria y respuesta inmunitaria a virus, bacterias y vacunas.
- **Microorganismos causales:**
  - Virus: EBV, CMV, virus de la hepatitis B (cepa ayw), virus coxsackie, virus de parainfluenza, virus sincitial respiratorio, rotavirus, adenovirus, ecovirus, poxvirus, poliovirus, parvovirus, VIH y virus de hepatitis A y C.
  - Bacterias: *Mycoplasma pneumoniae, Borrelia burgdorferi, Bartonella henselae*, estreptococo del grupo A.
  - Vacunas: gripe, difteria, tétanos, tos ferina, BCG, *H. influenzae* tipo b, polio oral.
- **Epidemiología.** Se observa en niños de 6 meses a 12 años. Se manifiesta en forma de respuesta inmunitaria a la viremia transitoria con depósito de complejos inmunitarios en la piel.

Manifestaciones clínicas

Pápulas monomórficas, definidas, no pruriginosas y eritematosas (fig. 27-29). Las lesiones se unen. Cara, glúteos y superficies extensoras de las extremidades; simétricas. No se observa en el tronco. Dura dos a ocho semanas.

Sinónimo: acrodermatitis papular de la infancia (PAC, *papular acrodermatitis of childhood*).



Figura 27-29. Síndrome de Gianotti-Crosti. Niño de seis años de edad con múltiples pápulas rojas que se unen en las mejillas.

Dengue ICD-9: 061 ◦ ICD-10: A90





- Virosis generalizada que sana de forma espontánea y se transmite del mosquito al ser humano.
- **Frecuencia.** En el mundo, 50 millones de casos anuales.

Síndromes clínicos

Fiebre del dengue. Síndrome de artralgias y eritemas con inicio repentino de fiebre y dolor tanto muscular como articular, casi siempre con dolor retroorbitario, fotofobia y adenopatía. *Eritema:* rubor inicial; posteriormente pápulas-máculas, púrpura.

Fiebre hemorrágica del dengue. Aumenta la permeabilidad vascular y escapa plasma desde los vasos sanguíneos hasta los tejidos, trombocitopenia, manifestaciones hemorrágicas (de hemorragia abundante a petequias espontáneas o desencadenadas con la prueba del torniquete). La salida de plasma provoca elevación del hematócrito, derrames y edema, en especial en tórax y abdomen (fig. 27-30).

Síndrome de choque por dengue. Ocurre cuando la salida de plasma, la hemorragia o ambas son suficientes como para inducir choque hipovolémico.

Etiología y epidemiología

Causa. Flavivirus, virus monocatenario de RNA. Cuatro serotipos de dengue (DEN-1, 2, 3 y 4). Virus transmitido por vía aérea (arbovirus). La infección confiere protección de por vida contra el serotipo, pero se ge-





Figura 27-30. Fiebre hemorrágica por dengue. Individuo de 39 años de edad con fiebre y eritema después de viajar a Malasia. Se observa hemorragia y petequias dérmicas en la piel bronceada **(A)** y blanca de los glúteos 48 h después (islotes sobre un mar rojo **[B]**) (cortesía de C. Hafner et al. *Hemorrhagic dengue fever after trip to Malaysia. Hautarzt*. 2006;57[8]:705-707).

nera protección cruzada entre serotipos de corta duración. La infección por un virus de un serotipo distinto después de una crisis primaria tiende a producir una enfermedad más grave, fiebre hemorrágica por dengue o síndrome de choque por dengue.

Vector. Se transmite a través de la picadura del mosquito *Aedes aegypti;* con menos frecuencia por *A. albopictus.* El mosquito adquiere el virus al alimentarse de un ser humano con viremia. Permanece infectante de por vida.

Demografía. Dos mil quinientos millones de personas habitan en áreas endémicas de dengue. Hay entre 50 y 100 millones de enfermos de dengue cada año. La mayor parte de los casos que ocurre en Estados Unidos se adquiere de viajeros que vuelven del trópico. Entre las latitudes 25 grados norte y 25 grados sur se transmite todo el año. Es más frecuente con el crecimiento rápido de la población urbana, el hacinamiento, la contención descuidada de los mosquitos y los cambios climáticos.

La **patogénesis** del síndrome grave requiere de la existencia de anticuerpos previos contra el dengue. Hay complejos virus-anticuerpos formados los primeros días después de la segunda infección por dengue; anticuerpos promotores no neutralizantes que fomentan la infección de un mayor número de mononucleares, seguida de la liberación de citocinas, mediadores vasoactivos y procoagulantes, lo cual provoca coagulación intravascular diseminada.

Manifestaciones clínicas

Periodo de incubación. Entre tres y siete días después de la picadura del mosquito infectante. Casi todas las virosis por dengue son asintomáticas.

Fase febril. Fiebre alta (≥38.5°C) acompañada de cefalea, vómito, mialgias y artralgias. En algunos casos, aparece un *eritema macular transitorio* (fig. 27-30A). En el sitio de las punciones venosas, se observan *petequias* y *equimosis* (fig. 27-30B). Su duración es de tres a siete días, después de lo cual la mayoría de los pacientes se recupera sin complicaciones.

Fase crítica. Se manifiesta cerca de la defervescencia a través de una hemoconcentración ascendente, hipoproteinemia, derrames pleurales y ascitis. Las manifestaciones hemorrágicas sobre todo son de tipo cutáneo, digestivo o vaginal abundantes. Es frecuente la trombocitopenia moderada a grave, seguida de recuperación rápida durante la fase de recuperación.

Fase de recuperación. Las alteraciones de la permeabilidad desaparecen después de 48 a 72 h. Durante esta etapa, algunas veces aparece un segundo eritema, *máculas-pápulas leves* a intensas y pruriginosas, lo cual sugiere una *vasculitis leucocitoclástica.* El eritema desaparece con descamación en una a dos semanas. La fatiga profunda persiste varias semanas luego de la recuperación.

Diagnóstico diferencial

Otras infecciones por arbovirus, como chikungunya y exantemas virales. Enfermedades frecuentes en la localidad: fiebre tifoidea, paludismo, leptospirosis, hepatitis viral, rickettsiosis y septicemia bacteriana.

Diagnóstico

Éste se debe considerar en turistas con enfermedades febriles que volvieron recientemente de una región endémica. Durante la fase febril, es diagnóstica la detección de ácidos nucleicos virales en el suero. Un dato que confirma el diagnóstico es la seroconversión de IgM entre muestras análogas.

Tratamiento

Tratamiento paliativo y sintomático (http://www.cdc.gov/dengue/).

Infección por virus de herpes simple ICD-9: 054 ∘ ICD-10: B00 ☐ ● ➔ ○

- Ya sea una infección primaria sintomática o recurrente, es característica la presencia clínica de vesículas agrupadas sobre una base eritematosa en la piel queratinizada (fig. 27-31) o las mucosas. La mayor parte de las infecciones por HSV es "atípica", con placas de eritemas, erosiones pequeñas, fisuras o lesiones subclínicas que descaman HSV.
- Después de la infección primaria, el HSV persiste en los ganglios sensitivos de por vida y recurre al disminuir la inmunidad.
- **Manifestaciones clínicas:**
  - En personas sanas, las infecciones recurrentes son asintomáticas o menores y sanan de manera espontánea o con tratamiento antiviral.
  - Cuando hay inmunodeficiencias del hospedador, las lesiones mucocutáneas son extensas, crónicas o se diseminan hacia piel o vísceras.



Figura 27-31. Herpes simple: lesión típica. Varón de 39 años de edad con una lesión en el abdomen por arriba de la cintura. Se observan vesículas acumuladas sobre una base-placa eritematosa. La lesión es recurrente.

Etiología y epidemiología

Causa: HSV-1 y HSV-2.

- Labial: HSV-1 (80 a 90%), HSV-2 (10 a 20%).
- Urogenital: HSV-2 (70 a 90%), HSV-1 (10 a 30%).
- Panadizo herpético: <20 años de edad por lo general HSV-1; >20 años por lo general HSV-2.
- Neonatal: HSV-2 (70%), HSV-1 (30%).

Transmisión. Casi siempre se contagia cuando la persona elimina virus, pero carece de síntomas o lesiones. Por lo general, ocurre por contacto de piel-piel, piel-mucosa, mucosa-piel. El herpes de los gladiadores se transmite por el contacto piel con piel entre los luchadores. Predomina en adultos jóvenes; abarca desde la infancia a la senectud.

Factores de recurrencia. Cerca de 33% de las personas con herpes labial sufre alguna recurrencia; de éstas, 50% tiene por lo menos dos recurrencias anuales. Factores más frecuentes para el herpes labial: irritación de piel-mucosa (radiación ultravioleta [UV]), menstruación, fiebre, resfriado común, alteraciones inmunitarias y sitio de la infección (el herpes genital recurre con mayor frecuencia que el labial). Inmunodeficiencias del hospedador: enfermedad por VIH, cáncer (leucemia-linfoma), trasplante (médula ósea, órgano sólido), quimioterapia, glucocorticoides por vía sistémica, otros inmunodepresores y radioterapia.

Patogénesis. La infección primaria por el HSV se origina del contacto cercano con una persona que elimina virus en algún sitio periférico, mucosa o secreción. Se transmite por inoculación en una mucosa susceptible o una solución de continuidad en la piel (fig. 27-32A). Después del contacto con el HSV, el virus se multiplica en las células epiteliales, lo cual origina lisis de las células infectadas, formación de vesículas e inflamación circunscrita. Después de la infección primaria en el sitio de inoculación, el HSV asciende por los nervios sensitivos periféricos y penetra en los ganglios de las raíces nerviosas autónomas (vagal) o sensitivas (fig. 27-32B), donde se constituye la latencia.

El transporte retrógrado del HSV entre los nervios y el establecimiento de latencia no dependen de la multiplicación viral en la piel o las neuronas; estas últimas se pueden infectar en ausencia de síntomas (fig. 27-32C).

La latencia ocurre tanto en la infección primaria sintomática como en la asintomática. El HSV se reactiva de manera periódica de su estado latente y las partículas virales viajan a lo largo de las neuronas sensitivas hasta la piel y las mucosas, lo cual genera episodios recurrentes de la enfermedad (fig. 27-32).

El desprendimiento mucocutáneo recurrente de virus se acompaña o no se acompaña (asintomático) de lesiones; el virus se puede transmitir a un hospedador nuevo durante su desprendimiento.

Las recurrencias casi siempre aparecen cerca de la infección primaria. Pueden ser sintomáticas o asintomáticas desde el punto de vista clínico.

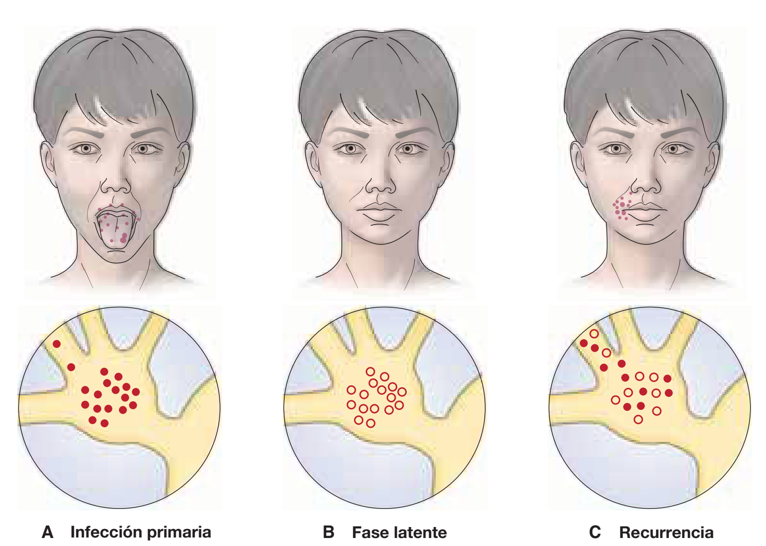


Figura 27-32. Herpes labial. A) En la infección primaria por HSV, el virus se multiplica en el epitelio bucofaríngeo, asciende por los nervios sensitivos periféricos hasta el ganglio trigeminal. **B)** El HSV persiste en estado latente dentro del ganglio trigeminal de por vida. **C)** Diversos estímulos suscitan la reactivación del virus latente, que entonces desciende por los nervios sensitivos hasta los labios o la piel peribucal, lo cual produce herpes labial recurrente.

Manifestaciones clínicas

Véase Infecciones por virus de herpes simple no genital, página 663.

Exámenes de laboratorio

Frotis de Tzanck (fig. 27-33). Lo ideal es obtener líquido de una vesícula intacta para un frotis delgado que se coloca en una laminilla para microscopio, la cual se seca y se aplica tinción de Wright o Giemsa. Es positivo si se observan queratinocitos acantolíticos o queratinocitos acantolíticos gigantes multinucleados. Es positivo en 75% de los casos incipientes, tanto primarios como recurrentes.
Detección de antígenos y prueba directa de anticuerpos fluorescentes (DFA, direct fluorescent antibody*).* Anticuerpos monoclonales, específicos para antígenos de los HSV-1 y HSV-2 detectan y diferencian los antígenos de HSV en el frotis de una lesión.

Diagnóstico

Infección por HSV confirmada por medio de un cultivo viral o detección de antígenos. La seroconversión permite diagnosticar el primer episodio de una infección. Los anticuerpos contra (g)H1 o (g)G2 tardan en aparecer entre dos y seis semanas. El herpes recurrente se puede descartar cuando la prueba de anticuerpos contra HSV es negativa.

Tratamiento

Prevención. Evitar el contacto piel con piel durante los brotes.
Tratamiento antiviral tópico. Mínima eficacia. Pomada de aciclovir al 5% que se aplica seis veces al día durante siete días. Crema de penciclovir al 1% cada dos horas mientras el paciente permanece despierto para la infección bucolabial recurrente.
Tratamiento antiviral oral. Aciclovir, valaciclovir y famciclovir. El valaciclovir, que es el profármaco del aciclovir, tiene una mejor biodisponibilidad y se absorbe casi 85% después de su administración por vía oral. El famciclovir tiene la misma eficacia contra las infecciones cutáneas por el HSV.
Aciclovir: 400 mg cada ocho horas o 200 mg cinco veces al día durante 7 a 10 días.
Valaciclovir: 1 g cada 12 h durante 7 a 10 días.
Famciclovir: 250 mg cada ocho horas por 5 a 10 días.
Recurrencias. La mayor parte de éstas no reacciona al aciclovir oral. En los casos recurrentes graves, algunas veces es útil el tratamiento de sostén oral continuo (p. ej., 500 mg diarios de valaciclovir).

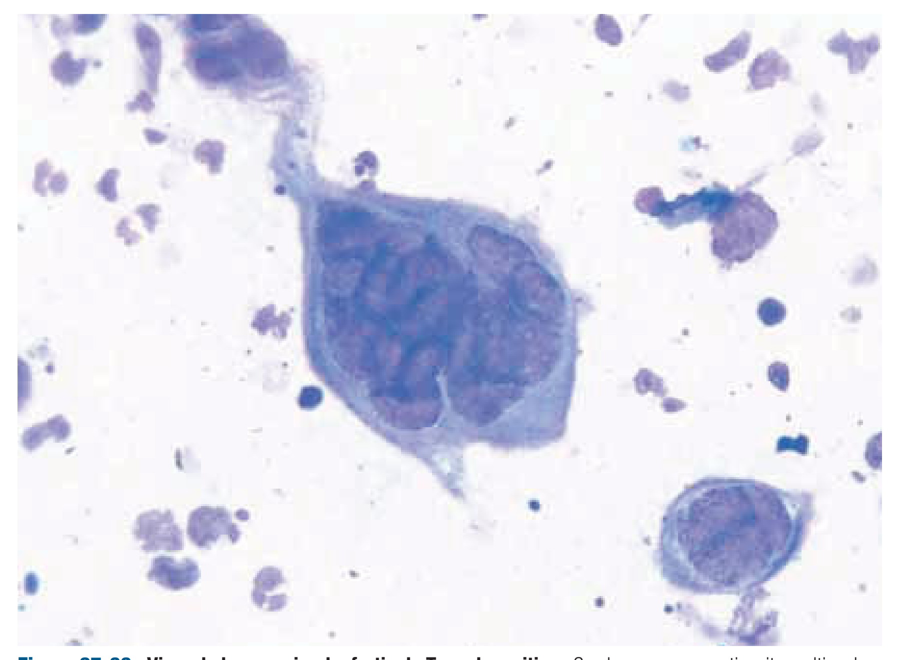


Figura 27-33. Virus de herpes simple: frotis de Tzanck positivo. Se observa un queratinocito multinucleado gigante en el frotis con tinción de Giemsa obtenido de la base de una vesícula. Comparar el tamaño de la célula gigante con el de los neutrófilos que también se observan en esta preparación. También se identifica un queratinocito acantolítico. En las lesiones que genera el virus de varicela-zóster, se observan características idénticas.

Herpes simple no genital



- La infección no genital por HSV, ya sea primaria o recurrente, suele ser asintomática.
- Las lesiones constan de grupos de vesículas sobre una base eritematosa (fig. 27-31) o de una placa eritematosa recurrente ± erosiones.

Para la infección genital por el HSV, véase la Sección 30.

Manifestaciones clínicas

Infección primaria por HSV. La modalidad asintomática de ésta es frecuente; la forma sintomática se caracteriza por *vesículas en el sitio de la inoculación* (fig. 27-34) y muchas veces se acompaña de linfadenopatía regional y síntomas sistémicos (fiebre, cefalea, malestar general, mialgias). El complejo sintomático más habitual que acompaña a la infección por el HSV en niños es la gingivostomatitis herpética primaria. La vulvovaginitis herpética primaria es más común en mujeres jóvenes (Sección 30).



Figura 27-34. Herpes simple: infección primaria de la palma de la mano. Mujer de 28 años de edad con una lesión dolorosa en la palma de la mano de tres días de duración. Se observa un grupo de pústulas en dicha región. Además se observa una linfangitis de color rojo que se extiende en sentido proximal sobre la muñeca. Los ganglios linfáticos axilares se encontraban hipertróficos y dolorosos. Se detectó HSV-2 en la prueba directa de anticuerpos fluorescentes (DFA). No se encontraron anticuerpos contra HSV-1 o 2, por lo que se trata de una infección primaria.

Las *pápulas eritematosas* se convierten rápidamente en *vesículas agrupadas* y aparecen pústulas en el sitio de la inoculación (fig. 27-34). Las vesículas a menudo son frágiles y se rompen con facilidad, lo cual origina *erosiones* conforme se desprende la epidermis que las cubre. Los sitios más frecuentes de la infección primaria por HSV son boca, región anogenital y manos y dedos. Las erosiones cicatrizan en dos a cuatro semanas y queda hipo o hiperpigmentación posinflamatoria, pero rara vez con cicatrices.

Linfadenopatía regional. En ocasiones es dolorosa.

Gingivoestomatitis herpética primaria. Por lo regular, la infección primaria por HSV sólo abarca la mucosa bucal con vesículas que se desprenden de manera rápida con formación de erosiones (fig. 27-35) en cualquier lugar de la bucofaringe: escasas o numerosas. Eritema gingival, edema e hipersensibilidad. Dolor intenso. Lesiones peribucales con vesículas que casi siempre se acompañan de vesículas y erosiones.

Herpes recurrente. Periodo prodrómico con adormecimiento, prurito o sensación urente 24 h antes de la aparición de signos visibles en la piel. No suele haber síntomas sistémicos. Vesículas agrupadas sobre una base eritematosa que se convierten en erosiones y costras (fig. 27-36A-D). El HSV intrabucal recurrente es raro.

Infecciones del nervio trigémino por el HSV

- *Infección peribucal.* El herpes facial o el herpes labial recurrente son habituales (fig. 27-36). A menudo les preceden síntomas prodrómicos (adormecimiento, dolor, sensación urente, prurito). En ocasiones, la recurrencia pronunciada dificulta la restauración cutánea con láser.
- *Infecciones oculares.* La queratitis recurrente es una causa importante de cicatrización corneal y ceguera. Se recomienda un tratamiento supresor continuo.
- *Parálisis facial herpética.* En la parálisis facial idiopática (parálisis de Bell), participa la reactivación de una infección del ganglio geniculado. En 40% de los casos, se detecta desprendimiento del HSV-1.



Figura 27-35. Herpes simple: infección primaria con gingivoestomatitis. Mujer de 43 años de edad con antecedente de dermatitis atópica. Se observan erosiones múltiples y muy dolorosas en la piel peribucal inferior, labios y lengua. El frotis de Tzanck fue positivo. Se detectó HSV-1 en la prueba directa de anticuerpos fluorescentes (DFA). También se aisló *S. aureus* sensible a la meticilina (MSSA) en el cultivo bacteriano (infección secundaria de las lesiones herpéticas). La infección por el HSV recurrió en la cara sin extenderse a la boca.

- *Herpes del gladiador.* Se transmite durante los deportes de contacto (lucha, rugby, fútbol). También aparece en los dermatomas cervicales o lumbosacros.

Infecciones por HSV en los nervios sensitivos cervicales y dorsales

- *Panadizo herpético.* Infección de la punta de los dedos o el pulgar. Rara vez en los dedos de los pies. Antes de la institución de las "precauciones universales" entre las personas dedicadas a la atención de la salud, sobre todo el personal dental. Se acompaña de neuritis dolorosa del dedo afectado (fig. 27-37) y el antebrazo.
- *Infección por HSV del pezón.* Se produce a través de la trasmisión del HSV del lactante a la madre durante la alimentación al seno materno.
- *Infección por el HSV de los nervios sensitivos lumbosacros.* Cuando los ganglios lumbosacros se infectan después de un herpes anogenital, aparecen lesiones recurrentes en genitales, glúteos, muslos y mucosa perianal. El herpes perianal no necesariamente significa que haya ocurrido inoculación anal directa del HSV. El herpes en los dermatomas sacros algunas veces se acompaña de una reactivación asintomática del HSV/desprendimiento del virus de la mucosa genital.

Complicaciones de las infecciones por HSV del sistema nervioso periférico sensitivo

- ***Eccema herpético.*** Casi siempre aparece después de la autoinoculación del HSV (por lo general es herpes bucolabial) en una dermatitis atópica (véase más adelante "Virus de herpes simple: infección cutánea diseminada por inmunodepresión cutánea" en pág. 668).
- *Infección secundaria por* S. aureus. A menudo con eccema herpético.
- *Eritema multiforme.* En algunas personas con infecciones recurrentes por el HSV, aparece un eritema multiforme en cada recurrencia (fig. 27-38; "Eritema multiforme", Sección 14).

Datos generales. Algunas vece fiebre durante la gingivoestomatitis herpética primaria sintomática.

Linfadenopatía regional. No fluctuante y dolorosa; casi siempre unilateral.

CNS. Signos de meningitis aséptica: cefalea, fiebre, rigidez de nuca; pleocitosis del LCR con glucosa normal y cultivo positivo de HSV en el LCR.

Figura 27-36. Herpes labial: herpes labial recurrente. A) Edema de la cara lateral del labio superior 24 h antes de iniciadas las parestesias. **B)** Vesículas agrupadas en el área del bigote 48 h después de iniciados los síntomas. **C)** Erosión con costra en el labio superior y el área del bigote siete días después de iniciados los síntomas. **D)** Erosión dolorosa en el labio inferior durante cinco semanas en una mujer de 66 años de edad con dermatoheliosis grave y queilitis actínica. El diagnóstico se estableció en una biopsia de la lesión.

Diagnóstico diferencial

Infección primaria intrabucal por HSV. Estomatitis aftosa, enfermedad de mano-pie-boca, herpangina, eritema multiforme.
Lesión recurrente. Erupción medicamentosa fija.

Datos de laboratorio

Véase página 662.

Diagnóstico

Sospecha clínica confirmada con frotis de Tzank, cultivo viral o detección de antígenos DFA.

Evolución

La frecuencia de las recurrencias del HSV tiende a disminuir con el tiempo. Muchas dermatosis se compli-



Figura 27-37. Infección por virus de herpes simple: panadizo herpético. Joven de 19 años de edad con lesiones dolorosas en un dedo de tres días de duración. El primer dato de la infección sintomática (supuestamente primaria) fue la presencia de vesículas dolorosas, agrupadas y confluentes sobre una base eritematosa y edematosa en el tercio distal del dedo.



Figura 27-38. Infección por virus de herpes simple: eritema multiforme recurrente. Varón de 31 años de edad con herpes labial recurrente y lesiones diseminadas. Herpes labial recurrente en el labio inferior y pápulas edematosas similares a las del síndrome inflamatorio de reconstitución inmunitaria (IRIS) en el dorso de la mano.

can con eccema herpético. Los pacientes con inmunodeficiencias sufren diseminación cutánea y generalizada del HSV, así como úlceras herpéticas crónicas (véase Úlceras herpéticas crónicas). Cada recurrencia herpética se puede complicar con eritema multiforme (Sección 14) entre una y dos semanas después de un brote.

Tratamiento

Véase página 662.

Herpes simple neonatal ICD-9: 771.2 ∘ ICD-10: P35.2

- **Factores de riesgo** para la infección neonatal por HSV: herpes genital primario en la madre al momento del parto, ausencia de anticuerpos anti-HSV maternos, procedimientos en el feto y padre con infección por HSV.
- **Causa.** El HSV-2 causa la mayor parte de las infecciones; el HSV-1 es más virulento en el recién nacido y genera una morbimortalidad más alta.
- **Transmisión.** Se puede adquirir durante la vida intrauterina (<5%); en el curso del parto (85%) o después del nacimiento. La madre es la fuente más común de la infección. No suele haber indicación clínica de desprendimiento viral en el momento del parto. También se despegan virus del cuello uterino. El periodo de incubación en el neonato es de 4 a 21 días.
- **Demografía.** Casi 95% de los recién nacidos con infección con HSV la contrajo durante el trabajo de parto y el parto (figs. 27-39 y 27-40). El riesgo de transmitir el HSV-2 de la madre al recién nacido es mayor cuando la infección primaria se produce durante el tercer trimestre. Los anticuerpos maternos transferidos al feto, le protegen contra la infección.

Manifestaciones clínicas

Herpes simple de piel, ojos y boca. Infección circunscrita. Vesículas y erosiones en la piel, ojos y boca. Aparece en sitios de traumatismo, como el sitio donde se colocan los electrodos de la piel cabelluda fetal, los extractores (bomba de vacío y fórceps) y la circuncisión. Bordes oculares y de nasofaringe.

Herpes diseminado. Infección diseminada. Vesículas ±, erosiones. Hepatitis, neumonitis, coagulación intravascular diseminada. Difícil de diagnosticar puesto que hasta en 70% de los lactantes, no se observan lesiones mucocutáneas.

Infección del SNC. Vesículas ±, erosiones. Encefalitis. Cuadro clínico: convulsiones, temblores, letargia, temperatura inestable, irritabilidad, problemas para la alimentación, fontanela abultada.

Tratamiento

Véase página 662.



Figura 27-39. Herpes simple neonatal. Fiebre y lesiones cutáneas. *Vesículas* y lesiones con costra en el labio superior y grandes úlceras geográficas en la lengua, es decir, gingivoestomatitis herpética.



Figura 27-40. Infección por virus de herpes simple: neonatal. Recién nacido con lesiones cutáneas. Vesículas confluentes y agrupadas con eritema y edema en el hombro, originadas en el sitio de la inoculación.

Eccema herpético

- El HSV infecta la epidermis dañada, principalmente en la dermatitis atópica, lo cual genera eccema herpético. Otras dermatosis que se infectan con el VIH son enfermedad de Darier, quemaduras térmicas, enfermedad de Hailey-Hailey, enfermedad inmunobullosa, ictiosis vulgar y linfoma cutáneo de linfocitos T.
- Epidemiología. HSV-1 > HSV-2. Más frecuente en niños. Se puede transmitir del herpes labial de los padres al niño con dermatitis atópica, sobre todo cuando es eritrodérmica.

Manifestaciones clínicas

Eccema herpético primario. A veces se acompaña de fiebre, malestar general e irritabilidad. Cuando es recurrente, hay lesiones similares previas; los síntomas generalizados son menos graves. Las lesiones empiezan en la piel anormal y se extienden hacia la periferia durante varias semanas en el curso de la infección primaria o secundaria por el HSV. Con cierta frecuencia, se complica con infección secundaria por *S. aureus*, lo cual suele ser doloroso.

Lesiones cutáneas. Vesículas que se convierten en erosiones “excavadas” (fig. 27-41). Al principio, las vesículas se confinan a la piel eccematosa. A diferencia de las erupciones primarias o recurrentes por el HSV, en el eccema herpético las lesiones no se agrupan, sino que se diseminan en la dermatosis. Más tarde se generalizan hacia la piel de aspecto sano. Las erosiones confluyen y generan grandes áreas desnudas (fig. 27-42). En ocasiones, aparecen brotes sucesivos de vesículas nuevas. Las ubicaciones más comunes son cara, cuello y tronco.

Exploración general. La infección primaria muchas veces se acompaña de fiebre y linfadenopatía.

Diagnóstico diferencial

Vesiculopústulas-erosiones extendidas. Varicela, infección diseminada por el VZV, infección diseminada por el HSV.

Diagnóstico

Clínico, el cual se confirma al detectar HSV en el cultivo o al hallar antígenos. Descartar infección secundaria por *S. aureus.*

Evolución y tratamiento

Si se deja sin régimen terapéutico, el episodio primario de eccema herpético evoluciona y desaparece en dos a seis semanas. Los episodios recurrentes tienden a ser más leves y no se acompañan de síntomas generalizados. Algunas veces se distribuye de forma extendida, principalmente cuando hay inmunodeficiencias del hospedador. Para el tratamiento, véase página 662.



Figura 27-41. Herpes simple: eccema herpético. Varón de 36 años de edad con erosiones con costra periorbitarias recurrentes y dolorosas y dermatitis atópica. Erosión pequeña con costra en los párpados. La prueba directa de anticuerpos fluorescentes (DFA) detectó HSV-1. El cultivo bacteriano informó *S. aureus* sensible a la meticilina (MSSA). La infección herpética no se había extendido hasta la córnea.



Figura 27-42. Herpes simple: eccema herpético extenso. Lesiones con costras confluentes y definidas acompañadas de eritema y edema de la cara en una mujer con dermatitis atópica.

Herpes simple con inmunodeficiencias del hospedador





- En los individuos con dichas anomalías, el herpes simple genera lesiones locales extensas, úlceras herpéticas crónicas o afectaciones cutáneas por infección generalizada debida al virus del herpes simple.
- **Inmunodeficiencias del hospedador.** Infección por VIH, leucemia-linfoma, trasplante de médula ósea, quimioterapia para órganos sólidos o BMT, enfermedades autoinmunitarias, desnutrición.
- **Patogénesis.** Después de la viremia por HSV, aparecen lesiones diseminadas o viscerales. No se conocen bien los factores que establecen si la enfermedad será circunscrita pero grave, se diseminará por la piel o lo hará hacia las vísceras.

Manifestaciones clínicas

Infección herpética primaria. La infección circunscrita se disemina en cara (fig. 27-43), bucofaringe y región anogenital con vesículas iniciales seguidas de lesiones con costra. Sin tratamiento antiviral, estas anomalías persisten hasta convertirse en úlceras herpéticas crónicas.

Herpes simple recurrente. En especial, en la infección avanzada por VIH, las lesiones mucocutáneas son graves: dedos con panadizo herpético (fig. 27-44A) y úlceras bucofaríngeas (fig. 27-44B), esofágicas y anorrectales. También puede haber diseminación generalizada (fig. 27-46) desde estos sitios o infección visceral concomitante por el HSV. El herpes simple recurrente se manifiesta en forma de erosiones persistentes y úlceras crónicas. Las úlceras herpéticas crónicas que persisten a pesar de un tratamiento antiviral adecuado (fig. 27-45) (aciclovir, valaciclovir, famciclovir) casi siempre se producen por HSV resistente al aciclovir.

Úlceras bucofaríngeas. Grandes úlceras en lengua, paladar duro y encías. Úlceras lineales en la lengua (fig. 27-44B).

Úlceras esofágicas. Por lo regular, acompañan a la úlcera herpética bucofaríngea. La esofagoscopia muestra erosiones-úlceras en la mucosa.

Úlceras anogenitales. Úlceras agudas en vulva, pene, escroto o perineo o ambos que se convierten en crónicas a menos que reciban el tratamiento adecuado. En los individuos con HSV resistente al aciclovir, las úlceras no responden al régimen antiviral habitual. Las úl-



Figura 27-43. Herpes simple: infección primaria en infección por VIH. Varón de 35 años de edad con infección por VIH (recuento de CD4, 400/ml). Vesículas y erosiones confluentes con eritema y edema de fondo (cinco a seis días de duración) en el área de la barba. También había gingivoestomatitis y linfadenopatía aguda que empezaron cinco días después de haber tenido relación sexual bucogenital.





Figura 27-44. Varón de 52 años de edad con sida y úlceras herpéticas crónicas en narinas, dedos y lengua. **A)** Panadizo herpético con una úlcera en el tercio distal del dedo. Un cirujano de mano había extraído la uña. **B)** Úlcera profunda, dolorosa y crónica en la cara dorsolateral de la lengua.



Figura 27-45. Herpes simple: úlceras herpéticas crónicas. Mujer de 40 años de edad con sida avanzado. La causa de las úlceras fue HSV resistente al aciclovir; éstas cicatrizaron con foscarnet, pero recurrieron.

ceras anales casi siempre son resultado del crecimiento de las úlceras perianales. Proctitis herpética: la sigmoidoscopia permite ver mucosa friable y úlceras.

Diseminación mucocutánea. Vesículas y pústulas diseminadas (no agrupadas) a menudo hemorrágicas y con halo inflamatorio; se rompen de manera rápida con generación de lesiones "excavadas". Las afectaciones pueden ser necróticas y posteriormente se ulceran (fig. 27-46).

Exploración general. Lesiones viscerales diseminadas (hígado, pulmones, suprarrenales, aparato digestivo, SNC) en personas con defectos graves en el sistema inmunitario.

Diagnóstico diferencial

Úlceras herpéticas crónicas. Infección crónica debida a VZV, infección de heridas y úlceras por presión.

Úlceras anorrectales. SCC inducida por el HPV, enfermedad de Crohn.

Diseminación mucocutánea. Varicela o herpes zóster diseminado, eccema herpético.

Diagnóstico

Sospecha clínica confirmada por frotis de Tzanck, detección de antígenos de HSV por DFA o aislamiento de HSV en el cultivo viral.



Figura 27-46. Herpes simple diseminado en un varón de 60 años de edad con linfoma. Erosiones diseminadas, úlceras con costras hemorrágicas sobre bases necróticas. Estos pacientes a menudo tienen infecciones de las vísceras por el HSV (pulmones, hígado, cerebro).

Evolución y tratamiento

Para mayores detalles sobre el tratamiento, véase la página 662. En la infección por el VIH, las personas que reciben un régimen terapéutico adecuado con ART muestran disminución de la frecuencia y la gravedad de las recurrencias. La infección por cepas resistentes al aciclovir tiene como resultado úlceras progresivas y crónicas que persisten o siguen creciendo a pesar del tratamiento oral o IV con aciclovir.

Infección por virus de varicela zóster
ICD-9:052 ∘ ICD-10:B01

□ ● → ◐

- **El virus de varicela zóster** es un HHV que infecta a 98% de los adultos.
- **La infección primaria por VZV o varicela** casi siempre es sintomática y se caracteriza por la presencia de vesículas pruriginosas diseminadas. Durante la infección primaria, el VZV establece una infección de por vida en los ganglios sensitivos.
- **Cuando la inmunidad contra el VZV disminuye,** el virus se reactiva dentro de la célula nerviosa y viaja a lo largo de la neurona hasta la piel, donde brota en el mismo patrón de los dermatomas, es decir, zóster.
- **Cuando hay inmunodeficiencias del hospedador,** la infección tanto primaria como reactivada por VZV es más grave y su morbimortalidad se torna mayor.
- La **vacuna contra el VZV** ha reducido la frecuencia de varicela y zóster.

Etiología y epidemiología

Causa. Virus de varicela zóster, virus herpes. Similar desde el punto de vista estructural a otros virus herpes.
Edad de la infección primaria. Sin vacuna, 90% de los casos se observa en niños menores de 10 años de edad, menos de 5% en sujetos mayores de 15 años. Con vacuna, la frecuencia disminuye de modo considerable.
Transmisión. Gotitas aéreas y contacto directo. Los pacientes permanecen contagiosos varios días antes de que aparezca el exantema de la varicela y hasta el último brote de vesículas. Las costras no son infecciosas. El VZV también viaja en pequeñas gotas de aerosol desde la piel de las personas con zóster, lo cual origina varicela en los contactos predispuestos.
Patogénesis. El VZV penetra a través de la mucosa de la parte superior del aparato respiratorio y la bucofaringe, con subsiguiente multiplicación circunscrita, viremia primaria, proliferación en las células del sistema reticuloendotelial, viremia secundaria y diseminación hacia piel y mucosas. Después de que el VZV se sitúa en la capa basal de la epidermis, se multiplica, lo cual provoca degeneración de las células epiteliales y acumulación de líquido de edema con vesiculación. Durante la evolución de la varicela, el VZV pasa desde las lesiones de la piel hasta los nervios sensitivos, viaja hacia los ganglios sensitivos y establece una infección latente. La inmunidad al VZV ocurre de manera natural con los altibajos de la infección primaria y con una inmunidad deficiente, que tiene como resultado la multiplicación del VZV en los ganglios sensitivos. A continuación, el VZV viaja a lo largo del nervio sensitivo y genera al inicio los síntomas de los dermatomas, seguidos de lesiones cutáneas. Puesto que la neuritis precede a las afectaciones de la piel, el dolor o el prurito se presentan antes que las lesiones cutáneas sean visibles. Las ubicaciones del dolor son variables y dependen de forma directa del ganglio donde el VZV surgió de la latencia para activar la infección. Los síntomas prodrómicos aparecen al principio en los dermatomas trigeminal, cervical, dorsal, lumbar o sacro. La *neuralgia posherpética* (PHN, *postherpetic neuralgia*) es un síndrome doloroso regional complejo (fig. 27-49).

Exámenes de laboratorio

Prueba directa de anticuerpos fluorescentes para detectar antígeno de VZV. Frotis de líquido de una vesícula o raspado de la base y el borde de una úlcera: la DFA identifica el antígeno específico de VZV. Es un método sensible y específico para detectar las lesiones infectadas por el VZV. Su rendimiento es mayor que el del cultivo del VZV.
Frotis de Tzanck. Citología de líquido o raspado de la base de una vesícula o pústula que muestra células gigantes y células epidérmicas acantolíticas multinucleadas (igual que en las infecciones por HSV) (fig. 27-33).
Serología. La seroconversión confirma la infección primaria por el VZV.
Dermopatología. La biopsia de las lesiones cutáneas o viscerales encuentra células epiteliales gigantes multinucleadas que indican infección por el HSV-1, HSV-2 o VZV. La tinción con inmunoperoxidasa es específica para los antígenos de dichos virus y permite identificar al virus específico.

VZV: varicela

- Es la infección primaria sumamente contagiosa que produce el VZV. *Sinónimo:* viruela loca.
- Se caracteriza por brotes sucesivos de vesículas pruriginosas que evolucionan hasta formar pústulas, costras y, en ocasiones, cicatrices.
- La infección primaria en el adulto muchas veces se complica con neumonía y encefalitis.

Epidemiología

Frecuencia. Ésta ha disminuido al incrementarse la cobertura de la vacunación. Antes de 1995, había entre 3 y 4 millones de casos en Estados Unidos cada año.

Manifestaciones clínicas

Las **lesiones vesiculares** aparecen en brotes sucesivos. A menudo hay lesiones aisladas y definidas: son más escasas en los niños y más numerosas en los adultos. Las primeras anomalías son pápulas (las cuales casi nunca se observan) y aparecen como *habones* que evolucionan de forma rápida hasta constituir *vesículas* superficiales y de paredes delgadas con eritema circundante. Las vesículas evolucionan rápidamente hasta formar pústulas y *lesiones encostradas* a lo largo de un periodo de 8 a 12 h. Con los brotes ulteriores, se observan de manera simultánea todas las fases de la evolución, es decir, pápulas, vesículas, pústulas, costras, o sea que su apariencia es polimórfica (fig. 27-47).

Erosiones encostradas. Éstas sanan en una a tres semanas y dejan una base rosada y ligeramente deprimida. De manera característica, algunas *cicatrices excavadas* persisten (fig. 27-48).

Distribución. Las primeras lesiones aparecen en la cara (fig. 27-48) y piel cabelluda y se diseminan en sentido inferior hacia el tronco y las extremidades. Son más abundantes en las áreas menos expuestas a la presión, es decir, en la espalda entre los omóplatos, los flancos, las axilas y las fosas poplítea y cubital anterior. Su densidad es mayor en tronco y cara y menor en extremidades. No suelen hallarse en palmas de las manos ni plantas de los pies.

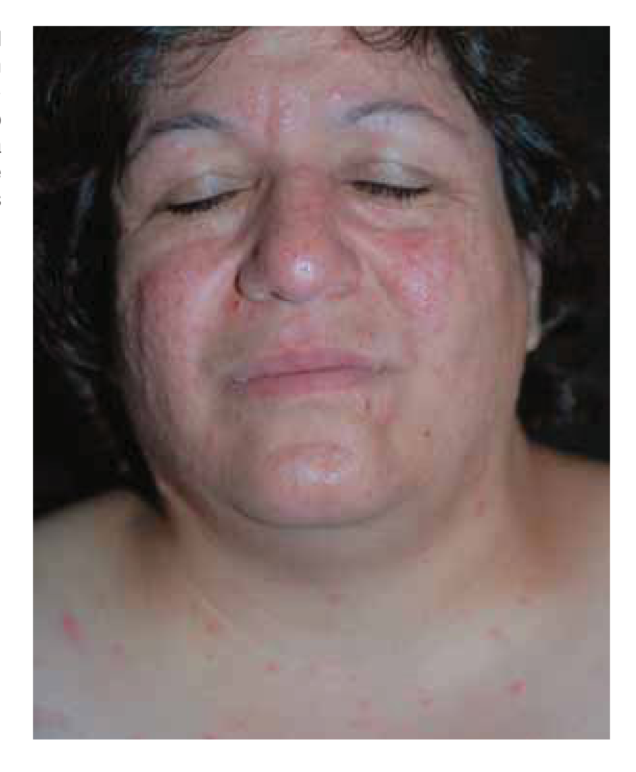


Figura 27-47. Varicela. Mujer de 20 años de edad con una erupción pruriginosa de dos días. Se observan pápulas y vesículas múltiples, pruriginosas y eritematosas en cara y cuello. Varias vesículas han evolucionado para formar una erosión encostrada. La prueba directa de anticuerpos fluorescentes (DFA) detectó virus de varicela-zóster (VZV). No se encontraron anticuerpos anti-VZV.



Figura 27-48. Cicatrices por varicela. Varón de 28 años de edad con cicatrices excavadas en la cara. Seis meses antes había padecido varicela intensa. Estas cicatrices mejoran con el tiempo, pero persisten de por vida.

Mucosas. Vesículas (no son frecuentes) y posteriormente erosiones poco profundas (2 a 3 mm). Predomina en el paladar. Menos común en otras mucosas.

Exploración general. La neumonitis por VZV es más frecuente en adolescentes y adultos. Algunas veces se extiende al CNS con ataxia cerebelosa.

Varicela "maligna". Ésta se observa en personas con inmunodeficiencias. Se acompaña de neumonitis, hepatitis, encefalitis, coagulación intravascular diseminada y púrpura fulminante.

Diagnóstico diferencial

Infección diseminada por el HSV, diseminación cutánea del zóster, eccema herpético, rickettsiosis varicéliforme, infecciones por enterovirus.

Diagnóstico

Por lo general, se establece únicamente con bases clínicas. Seroconversión, es decir, aumento de cuatro veces o más la concentración de VZV.

Evolución

La complicación más frecuente en niños menores de cinco años de edad es la infección bacteriana secundaria. En los pacientes de 5 a 11 años de edad, se observa *encefalitis por varicela* y *síndrome de Reye.* Cerca de 2% de las varicelas letales se vincula con varicela materna durante el primer trimestre del embarazo. El *síndrome de varicela fetal* se caracteriza por hipoplasia de extremidades, daño ocular y cerebral. La varicela en los individuos inmunodeprimidos se complica con hepatitis, encefalitis y anomalías hemorrágicas.

Tratamiento

Vacunación. La vacunación es 80% eficaz para prevenir la infección sintomática por VZV; 5% de los niños vacunados manifiesta eritema.

Tratamiento sintomático. Lociones antihistamínicas; evitar los antipiréticos puesto que pueden causar síndrome de Reye.

Antivirales. Disminuyen la gravedad de la evolución siempre y cuando se administren 24 h después del inicio. *Recién nacidos:* aciclovir, 10 mg/kg cada ocho horas durante 10 días.

Niños: (dos a ocho años): valaciclovir, 20 mg/kg cada ocho horas durante cinco días o aciclovir, 20 mg/kg cada seis horas durante cinco días.
Adolescentes: valaciclovir, 1 g VO cada ocho horas durante siete días.
Sujetos inmunodeprimidos: valaciclovir, 1 g VO por 7 a 10 días; o aciclovir, 800 mg VO cinco veces al día o famciclovir, 500 mg VO cada ocho horas durante 7 a 10 días.
Inmunodepresión pronunciada: aciclovir, 10 mg/kg IV cada ocho horas durante 7 a 10 días.
Resistencia al aciclovir: foscarnet, 40 mg/kg IV cada ocho horas hasta la curación.

VZV: herpes zóster ICD-9: 053 ∘ ICD-10: B02



- Infección aguda de los dermatomas por la reactivación del VZV. *Sinónimo:* zóster.
- Se caracteriza por disestesias unilaterales. También aparece una erupción vesicular o bullosa que se limita al dermatoma o los dermatomas inervados por el ganglio sensitivo correspondiente.
- Una de las principales complicaciones es la neuralgia posherpética.

Etiología y epidemiología

La epidemiología de las infecciones por el VZV está cambiando por el uso de la vacuna a base de virus vivos (atenuados) para prevenir la varicela en niños y el zóster en adultos mayores. La frecuencia vital acumulada del zóster es de 10 a 20% y mayor en aquellos con inmunodeficiencias.

Patogénesis. En la varicela, el VZV se propaga de las lesiones de piel y mucosas a través de las fibras sensitivas en dirección centrípeta hasta los ganglios sensitivos. En estos últimos, el virus establece una infección latente de por vida. Se reactiva en los ganglios donde el VZV ha alcanzado la mayor densidad y es desencadenada por inmunodepresión, traumatismos, tumores o radiaciones (véase "Factores de riesgo"). El virus reactivado ya no puede contenerse, el cual se multiplica y disemina en dirección centrífuga y antidrómica a lo largo del nervio sensitivo hasta la piel y algunas mucosas, donde genera las vesículas características (fig. 27-49).

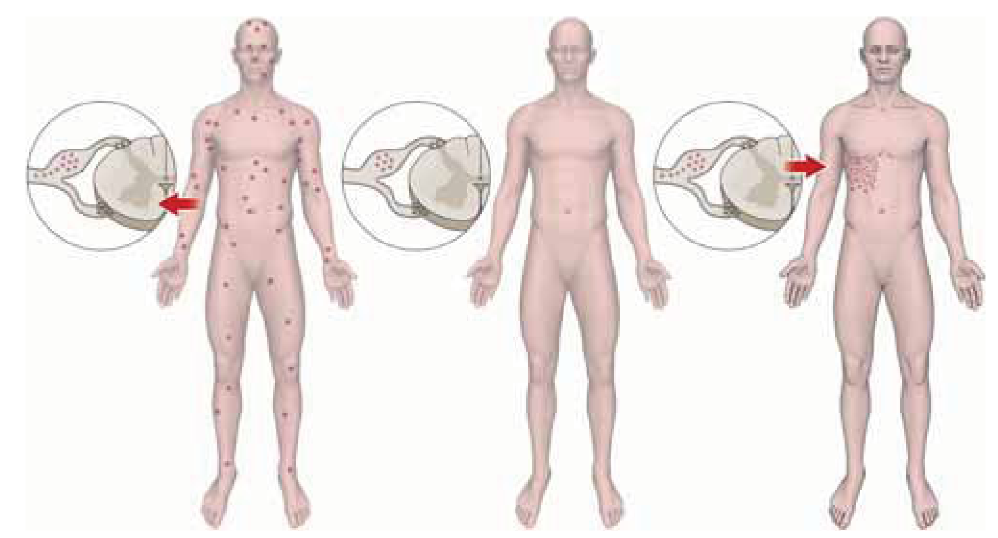


Figura 27-49. Varicela y herpes zóster. A) Durante la infección primaria por el virus de varicela-zóster (VZV) (varicela) el virus infecta los ganglios sensitivos. **B)** El VZV persiste en una fase latente dentro de los ganglios de por vida. **C)** Una vez que la función inmunitaria disminuye, el VZV se reactiva en los ganglios sensitivos, desciende por los nervios sensitivos y se multiplica en la piel.

Manifestaciones clínicas

El herpes zóster se manifiesta en tres fases clínicas: 1) prodrómica; 2) infección activa, y 3) PHN.

Fase prodrómica. La erupción es precedida por *dolor, hipersensibilidad* y *parestesias* en el dermatoma infectado (fig. 27-50). El dolor muchas veces simula una angina de pecho o un abdomen agudo. *Alodinia:* hipersensibilidad a estímulos leves. *Zóster sin herpes:* en ocasiones, aparecen lesiones del sistema nervioso sin zóster cutáneo. La fase prodrómica y la infección aguda a menudo se acompañan de síntomas generales de gripe.

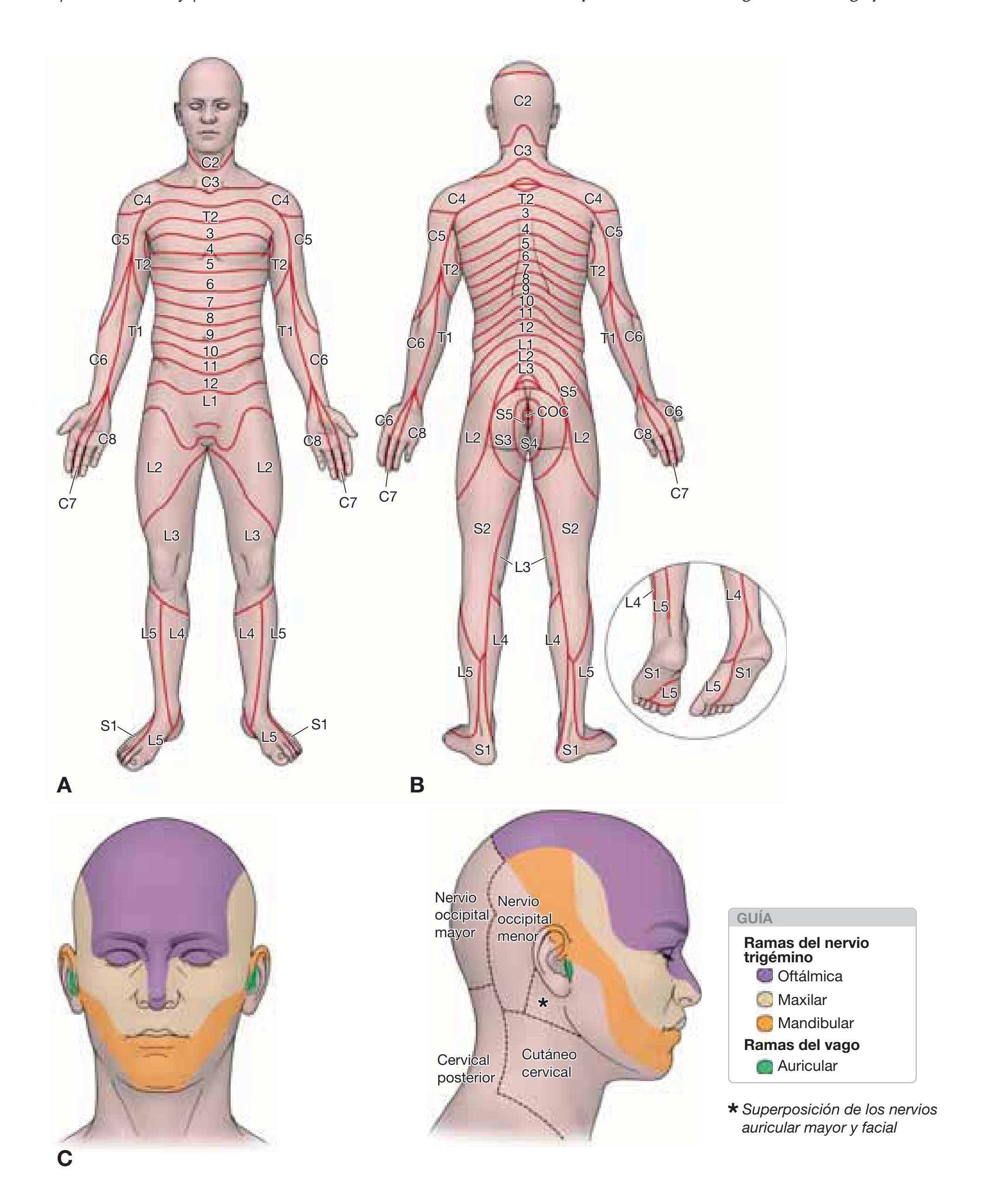


Figura 27-50. Dermatomas. Campos cutáneos de los nervios sensitivos periféricos.

Lesiones en dermatomas (figs. 27-51 a 27-56). Pápulas (24 h) → *vesículas*-ampollas (48 h) → *pústulas* (96 h) → *costras* (7 a 10 días). Aparecen lesiones nuevas durante una semana. Sobre una base eritematosa y edematosa (fig. 27-51) con vesículas transparentes superpuestas, algunas veces hemorrágicas. Las vesículas se erosionan y forman lesiones encostradas. Las costras sobre los dermatomas casi siempre desaparecen en dos a cuatro semanas.
Distribución. Unilateral, en los dermatomas (fig. 27-50). Algunas veces abarcan dos o más dermatomas contiguos. Es raro observar el zóster en los dermatomas no contiguos (fig. 27-56).

En 10% de las personas sanas, se produce diseminación hematógena que esparce la enfermedad hacia otras regiones de la piel (fig. 27-56). *Ubicación predilecta.* Torácica (>50%), trigeminal (10 a 20%), lumbosacra y cervical (10 a 20%).

Mucosas. Aparecen vesículas y erosiones en boca (fig. 27-52B), vagina y vejiga, según sea el dermatoma infectado.

Linfadenopatía. Los ganglios regionales que drenan el área con frecuencia se encuentran hipertróficos y dolorosos.

Cambios de los nervios sensitivos o motores. Se detectan en la exploración neurológica. Efectos sensitivos (temperatura, dolor, tacto) y parálisis motora (leve) (fig. 27-52B), como parálisis facial.

Zóster oftálmico. Lesión nasociliar de la rama V-1 (oftálmica) del trigémino en 33% de los casos, que es presagiada por la aparición de vesículas en la cara lateral y la punta de la nariz (fig. 27-54). Las complicaciones comprenden uveítis, queratitis, conjuntivitis, retinitis, neuritis óptica, glaucoma, proptosis, retracción cicatrizal del párpado y parálisis de los músculos extraoculares. La necrosis retiniana aguda es más frecuente cuando hay deficiencia inmunitaria.

Hemiparesia contralateral tardía. Las manifestaciones típicas son cefalea y hemiplejía en un paciente con antecedente reciente de zóster oftálmico.

Síntomas generales. Fase prodrómica y vesiculación activa: síntomas gripales. Fase crónica: la depresión es muy común en los individuos con PHN.

Neuralgia posherpética. Se caracteriza por dolor constante, intenso, punzante o quemante y disestésico que persiste durante varios meses o años en una minoría de los pacientes, principalmente en los de edad avanzada.

Diagnóstico diferencial

Fase prodrómica-dolor circunscrito. Simula un cuadro de migraña, enfermedad cardiaca o pleural, abdomen agudo o anomalía vertebral.

Erupción sobre los dermatomas. Infección por el HSV, dermatitis fotoalérgica por contacto (hiedra venenosa, roble venenoso), erisipela y fascitis necrosante.



Figura 27-51. Herpes zóster. Varón de 65 años de edad con una cicatriz por una cirugía previa por un carcinoma tiroideo. Placa eritematosa con vesiculación incipiente en el dermatoma C-2 izquierdo. Este cuadro clínico es frecuente y el diagnóstico muchas veces se pasa por alto. La lesión era levemente pruriginosa.





Figura 27-52. Herpes zóster. Mujer china de 67 años de edad con zóster de dermatomas en la rama mandibular izquierda del nervio trigémino. Se observan bulas, vesículas y erosiones. **A)** Lado izquierdo de la cara. **B)** Lengua con erosiones y desviación por la lesión motora. Fuera de los síntomas gripales, se encontraba relativamente asintomática.



Figura 27-53. Herpes zóster distribuido en la región T-2 derecha. Varón de 60 años de edad que recibió tratamiento con prednisona por eccema, con una lesión dolorosa durante tres días. Se agrupaba sobre los dermatomas y había vesículas confluentes en el lado derecho de la espalda y la extremidad superior.

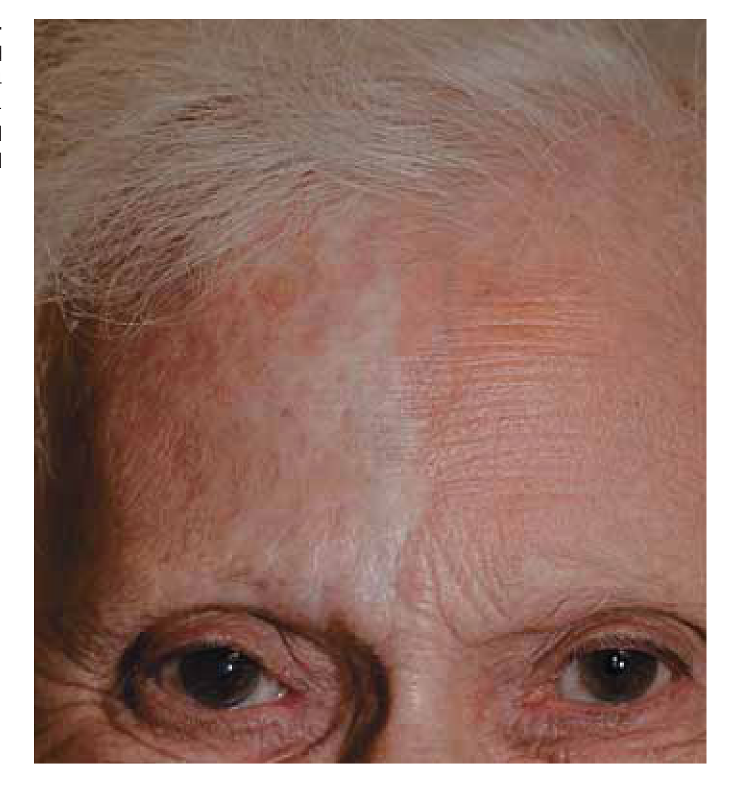


Figura 27-54. Herpes zóster: cicatriz atrófica. Mujer de 90 años de edad con antecedente de herpes zóster 14 años atrás. Se observa una cicatriz hipopigmentada sobre el dermatoma (V1) del lado derecho de la frente en el sitio del zóster previo.

Diagnóstico

Fase prodrómica. Se sospecha la posibilidad de herpes zóster en los individuos con inmunodepresión y dolor unilateral.
Vesiculación activa. Por lo general, bastan los datos clínicos; algunas veces se confirma con la prueba de Tzanck, DFA o cultivo viral para descartar la posibilidad de infección por el HSV.
Síndrome de dolor posherpético. Anamnesis y exploración física.

Evolución

Diseminación del zóster. Por fuera de los dermatomas afectados o adyacentes ≥20 lesiones (hasta en 10% de los pacientes, casi siempre con algún trastorno inmunitario).

El VZV se disemina por vía hematógena hacia piel y vísceras.
Complicaciones neurológicas: meningoencefalitis, síndromes vasculares cerebrales, síndromes de los pares craneales (trigémino [rama oftálmica, HV oftálmico], facial y auditivo [síndrome de Ramsay-Hunt]), debilidad motora periférica y mielitis transversa. *Lesiones viscerales:* neumonitis, hepatitis, pericarditis-miocarditis, pancreatitis, esofagitis, enterocolitis, cistitis y sinovitis.
Síndrome de dolor posherpético. El riesgo de neuralgia posherpética es de 40% en los sujetos >60 años de edad y en 87% involuciona a los seis meses. La mayor frecuencia es en el zóster oftálmico. Al parecer no es más frecuente cuando hay alteraciones inmunitarias en comparación con la población general.

El dolor en el HZ se debe a la inflamación del sistema nervioso, la infección de los nervios durante la reactivación aguda con inflamación y la cicatrización con PHN.

Tratamiento

Prevención. La vacuna contra el VZV a base de virus vivos atenuados reduce la carga de la enfermedad más de 60% y la frecuencia del zóster de 51%.
Tratamiento antiviral. Famciclovir oral, 500 mg cada ocho horas durante siete días o valaciclovir, 1 g cada ocho horas durante siete días o aciclovir, 800 mg cinco veces al día durante siete días.
Inmunodepresión leve: las mismas indicaciones mencionadas antes, pero hasta por 10 días. *Inmunodepresión pronunciada:* aciclovir, 10 mg/kg IV cada 8 h durante 7 a 10 días.
Resistencia al aciclovir: foscarnet, 40 mg/kg IV cada 8 h hasta lograr la curación.
Tratamiento paliativo. Reposo en cama, sedación, reducción del dolor con analgésicos narcóticos; curaciones húmedas.
Neuralgia posherpética. Gabapentina, pregabalina, antidepresivos tricíclicos, como doxepina, crema de capsaicina; bloqueos nerviosos.

VZV: inmunodeficiencias del hospedador



- **Inmunodeficiencias del hospedador.** Inmunodepresión, principalmente por trastornos linfoproliferativos, quimioterapia contra el cáncer; VIH/sida; tratamiento inmunodepresor.
- **A veces el VZV primario y la reactivación** son más graves y se acompañan de diseminación cutánea e infección.

Manifestaciones clínicas

Herpes zóster: infección pronunciada sobre los dermatomas (fig. 27-55).
Herpes zóster con diseminación cutánea. Se observa un número variable de vesículas o ampollas en cualquier ubicación mucocutánea (fig. 27-57). Por tanto, parece un zóster con varicela.
Herpes zóster con infección persistente en los dermatomas. Las úlceras crónicas continúan durante varios meses. Además, se observan lesiones papulares o verrucosas en los dermatomas (fig. 27-58).
Ojo. Necrosis retiniana aguda en ausencia de una lesión conjuntival o cutánea aparente con ceguera ulterior.
Diseminación visceral. Encefalitis, polineuritis, mielitis, vasculitis, neumonitis, hepatitis, pericarditis-miocarditis, pancreatitis, enterocolitis.



Figura 27-55. VZV: herpes zóster necrosante. Úlceras confluentes y encostradas sobre una base inflamatoria en varios dermatomas contiguos en un sujeto de edad avanzada con leucemia.

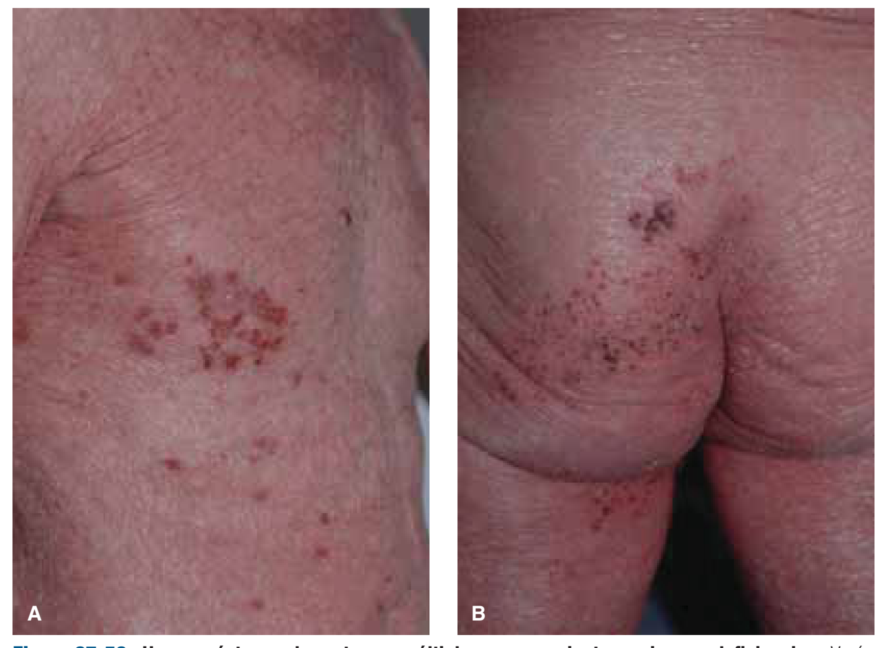


Figura 27-56. Herpes zóster en dermatomas múltiples en un paciente con inmunodeficiencias. Varón de 72 años de edad con pitiriasis roja con eritroderma tratado con prednisona y metotrexato. Se observan erosiones en varios dermatomas sobre el tórax y los glúteos con diseminación.



Figura 27-57. Infección por el virus de varicela zóster: diseminación cutánea en un paciente con inmunodepresión. Se observan cientos de vesículas y pústulas sobre una base eritematosa en el tronco de un individuo con linfoma. Nótese la ausencia de lesiones agrupadas como las que se observan en el herpes simple o herpes zóster. La erupción es idéntica a la varicela y es necesario distinguirla de una infección diseminada por el HSV.



Figura 27-58. VZV: zóster crónico en un paciente con VIH. Varón de 42 años de edad con enfermedad avanzada por el VIH sin tratamiento. Se observan pápulas-nódulos hiperqueratósicos confluentes y definidos en varios dermatomas contiguos que persistieron durante dos años.

Enfermedad por virus herpes humanos 6 y 7 ☐ ●
ICD-9: 058 ∘ ICD-10: B10

- Las infecciones primarias por HHV-6 y HHV-7 producen un exantema súbito o roséola infantil que se caracteriza por fiebre alta en un lactante sano (de 9 a 12 meses de edad) que desaparece en tres días y luego surge un exantema repentino.
- **Causa.** El HHV-6 (variantes 6A y 6B) y el HHV-7 comparten diversas características genéticas, biológicas e inmunitarias y son linfocitos T trópicos. Al nacimiento, la mayoría de los niños tiene IgG anti-HHV-6 y anti-HHV-7 que se ha transmitido de manera pasiva desde la madre. La infección primaria se adquiere a través de las secreciones bucofaríngeas. Los anticuerpos anti-HHV-6 alcanzan un nadir a los cuatro a siete meses y siguen aumentando en la lactancia. Hacia los 12 meses, 66% de los niños ya se ha infectado y la concentración de anticuerpos llega a su punto máximo entre los dos y los tres años de edad. Asimismo, los anticuerpos anti-HHV-7 alcanzan un nadir a los seis meses y su punto máximo entre los tres y los cuatro años de edad. La infección latente muchas veces persiste de por vida.
- **Patogénesis.** El HHV-6B genera eritema súbito; la patogénesis del exantema es como una respuesta inmunitaria a los antígenos virales. El HHV-6B se reactiva en los receptores de trasplantes y puede causar encefalitis, supresión medular y neumonitis.

Manifestaciones clínicas

Fase prodrómica. Fiebre alta de 38.9 a 40.6°C. Persiste así con remisión matutina hasta el cuarto día, cuando se reduce de forma repentina hasta cifras normales y coincide con la aparición de un eritema. El aspecto del lactante es sorprendentemente saludable a pesar de la fiebre tan alta. También es frecuente la infección primaria asintomática por HHV-6 y HHV-7.

Exantema súbito o roséola infantil. Pequeñas máculas de color rosa que desaparecen con la presión y pápulas de 1 a 5 mm de diámetro (fig. 27-59). Las lesiones permanecen aisladas o confluyen. Distribución: tronco y cuello.

Manifestaciones sistémicas. Ausentes cuando hay fiebre elevada. Son frecuentes las convulsiones febriles.

Diagnóstico diferencial

Véase “Exantemas infecciosos”, página 647.

Serología. Demostración de IgM anti-HHV-6 o anti-HHV-7 o seroconversión de IgG.



Figura 27-59. Exantema súbito. Máculas y pápulas múltiples que desaparecen con la presión sobre la espalda de un niño con fiebre y que aparecieron cuando la temperatura disminuyó (cortesía de Karen Wiss, MD).

Diagnóstico

Por lo regular, con base en las manifestaciones clínicas.

Evolución

El exantema súbito desaparece de manera espontánea y rara vez deja secuelas. En algunos casos, la fiebre alta se acompaña de convulsiones. También se han publicado algunos casos de intususcepción por hiperplasia de tejido linfoide intestinal y hepatitis. Al igual que en otras infecciones por HHV, HHV-6 y HHV-7, éstos persisten de por vida. Se está investigando la función de HHV-6 y HHV-7 en la patogénesis de la pitiriasis rosada.

Virus de inmunodeficiencia humana

ICD-9: 042-044 ∘ ICD-10: B20-B24

□ ○

- El **VIH** se originó en primates no humanos en el África subsahariana y evolucionó a partir de un virus de inmunodeficiencia de simio (SIV, *simian immunodeficiency virus*). A principios del siglo XX, se transmitió al ser humano supuestamente al comer carne de caza.
- **El VIH/sida** se caracteriza por una deficiencia tanto cuantitativa como cualitativa en el subgrupo de linfocitos T conocidos como células *T cooperadoras*, en un contexto de activación inmunitaria policlonal.
- **Síndrome de inmunodeficiencia adquirida.** Es la fase terminal del VIH/sida, se diagnosticó por primera vez en Estados Unidos en 1981 y poco después en Europa.
- **El VIH se transmite** durante el coito, el contacto de sangre con sangre y por contacto perinatal.
- **La infección primaria por el VIH** algunas veces es sintomática con seroconversión aguda.
- **Las manifestaciones clínicas** corresponden a las de infecciones oportunistas y neoplasias. La evolución clínica es muy variable.
- **Tratamiento.** Cuando se encuentra disponible, el tratamiento antirretroviral combinado (cART, *combination antiretroviral therapy*) es eficaz en la atención de esta enfermedad crónica.

U.S. Department of Health and Human Services treatment guidelines for HIV disease: http://www.aidsinfo.nih.gov/

Actualizaciones en datos epidemiológicos de los Centers for Disease Control and Prevention (CDC): http://www.cdcnpin.org/

Etiología y epidemiología

Etiología. El grupo 1 M del VIH es el principal generador de VIH/sida. El VIH-2 produce la enfermedad en África occidental y otros focos.

Transmisión. Coito, contacto de sangre con sangre o perinatal o alimentación al seno materno. Factores de riesgo para adquirirlo: úlceras genitales, pareja con el VIH y una carga viral importante (la transmisión es más eficaz) y coito anal.

Demografía. En el año 2010, 34 millones de personas vivían con el VIH; 22.5 millones en el África subsahariana. El VIH ha causado 30 millones de muertes desde que se diagnosticó por primera vez en 1981. En Estados Unidos, viven 1.1 millones de personas con VIH/sida (1 de enero del 2010), 21% desconoce su infección y aparecen 56 000 infecciones nuevas cada año.

Patogénesis. Después de la infección primaria por el VIH, a diario se producen miles de millones de viriones que se destruyen. El recambio diario concomitante de células CD4+ con infección activa también es de miles de millones. La infección por el VIH es relativamente singular entre las virosis del ser humano en el sentido de que, no obstante las respuestas inmunitarias tanto celulares como humorales que se desencadenan después de la infección primaria, el VIH no se elimina por completo del organismo. Después de la infección primaria, sigue la infección crónica con diversos grados de multiplicación viral.

Manifestaciones clínicas

En el VIH/sida, las anomalías dermatológicas son casi universales. Algunos trastornos están *muy ligados al VIH/sida* y su diagnóstico obliga a realizar pruebas serológicas: síndrome retroviral agudo, KS, leucoplaquia vellosa bucal, onicomicosis subungueal proximal, angiomatosis bacilar, foliculitis eosinófila, úlceras herpéticas crónicas, cualquier enfermedad de transmisión sexual y datos cutáneos de inyección de fármacos. El *riesgo del VIH/sida es moderado* con HZ, molusco contagioso (facial múltiple en adultos) y candidosis (bucofaríngea, esofágica o vulvovaginal recurrente). *Posible riesgo de VIH/sida:* linfadenopatía generalizada, dermatitis seborreica y úlceras aftosas (recurrentes, resistentes al tratamiento).

Infección aguda por VIH. Virosis aguda con exantema.

Exclusiva del VIH: seroconversión aguda (síndrome retroviral agudo), leucoplaquia vellosa bucal, foliculitis

eosinófila, erupción papular pruriginosa del VIH/sida y angiomatosis bacilar.

Enfermedades cutáneas inflamatorias. Dermatitis seborreica, dermatitis atópica, prurigo nodular, psoriasis, xerosis, foliculitis eosinófila, prurito con cambios secundarios de excoriaciones, reacciones adversas cutáneas a fármacos.

Infecciones oportunistas. Molusco contagioso, VZV, herpes simple, HPV, *S. aureus*, angiomatosis bacilar y candidosis mucosa. Dermatofitosis. Micosis generalizadas con diseminación a la piel.

Neoplasias oportunistas. Sarcoma de Kaposi, displasia por el HPV y SCC invasor (cuello uterino, ano), carcinoma de células de Merkel, linfoma no Hodgkin y Hodkin y linfoma primario del CNS.

El **IRIS** empieza varias semanas o meses después de iniciado el cART y es resultado del restablecimiento de la inmunidad contra los antígenos específicos tanto infecciosos como no infecciosos. Las coinfecciones micobacterianas y micóticas que no reciben un régimen terapéutico, predisponen al IRIS. Este último es más frecuente en las personas que empiezan el cART con un recuento de linfocitos T CD4+ <50/μl y que experimentan un decremento repentino de la carga viral; el IRIS se relaciona con un incremento del recuento de linfocitos CD4 o una reducción rápida de la carga viral del VIH o ambas situaciones. El síndrome se caracteriza por el agravamiento clínico paradójico de una enfermedad conocida o la aparición de una entidad patológica nueva después de empezar el tratamiento. Los mecanismos posibles de este síndrome son la recuperación parcial del sistema inmunitario o una reacción inmunitaria notable por parte del hospedador ante el estímulo antigénico. Los microorganismos patógenos que con mayor frecuencia acompañan a este síndrome son *Mycobacteria,* VZV, HSV y CMV. También foliculitis eosinófila y ACDE.

Sistema para clasificar el VIH/sida en el año 2005 según la Organización Mundial de la Salud:

- **Infección primaria:** puede ser asintomática o acompañarse de un síndrome retroviral agudo.
- **Etapa I:** infección asintomática con un recuento de CD4 >500/μl. Algunas veces se acompaña de linfadenopatía.
- **Etapa II:** síntomas leves que incluyen manifestaciones mucocutáneas menores e infecciones recurrentes de la porción superior del aparato respiratorio. Recuento de CD4 <500/μl.
- **Etapa III:** síntomas avanzados que comprenden diarrea crónica con duración mayor de un mes, infecciones bacterianas graves, incluida tuberculosis pulmonar y un recuento de CD4 <350/μl.
- **Etapa IV o sida:** síntomas pronunciados que comprenden toxoplasmosis cerebral, candidosis esofágica, traqueal, bronquial o pulmonar y KS. Recuento de CD4 <200/μl.

CDC en 2008. Según este sistema, el VIH/sida se clasifica con base en el recuento de CD4 y el cuadro clínico.

- **Etapa 1:** recuento de CD4 ≥500 células/μl y sin enfermedades que definen al sida.
- **Etapa 2:** recuento de CD4 de 200 a 500/μl y sin enfermedades que identifican al sida.
- **Etapa 3:** recuento de CD4 ≤200 células/μl o alguna enfermedad que define al sida.
- **Desconocido:** cuando no se cuenta con suficiente información como para establecer alguna de las clasificaciones anteriores.

El diagnóstico de sida persiste aunque, después del tratamiento, el recuento de linfocitos T CD4+ se incremente por arriba de 200 células/μl o se curen los trastornos que definen al sida.

Exámenes de laboratorio

El diagnóstico de VIH/sida se establece y vigila al medir el RNA del VIH y los antígenos, el recuento de linfocitos CD4 y por medio de pruebas serológicas (http://www.cdc.gov/std/treatment/2010/hiv.htm) (cuadro 27-2).

Evolución

La evolución clínica del VIH/sida es muy variable en cada persona (fig. 27-60). Con frecuencia se trata de una infección primaria sintomática. También es común observar un estado asintomático prolongado después de la infección primaria. En los casos avanzados, aparecen infecciones oportunistas y neoplasias. Al principio de la pandemia, la profilaxis y el tratamiento de las infecciones oportunistas mejoró la morbimortalidad. Hoy día, el cART ha sido útil en la mayoría de los individuos, pero algunas veces genera síndrome metabólico y lipodistrofia.

Tratamiento

Los principios para el tratamiento antirretroviral (ART) cambian conforme aparecen fármacos nuevos y los recursos locales. Las direcciones en Internet para obtener los principios actualizados del ART son los siguientes:

- Estados Unidos: http://www.aidsinfo.nih.gov/guidelines
- Organización Mundial de la Salud: http://www.who.int/hiv/topics/treatment/en/

CUADRO 27-2 DIAGNÓSTICO POR LABORATORIO DE LA INFECCIÓN POR VIRUS DE INMUNODEFICIENCIA HUMANA (VIH)

Análisis	Componente analizado	Ventana	Función en el diagnóstico
Análisis inmunoabsorbente ligado a enzimas[a]	Anticuerpos (IgM e IgG)	3-6 semanas	Detección
Captura de antígenos[b]	Antígeno p24 de VIH	2-3 semanas	Detección
Pruebas de inmunotransferencia (*Western blot*)	Anticuerpos (IgG)	3 semanas	Confirmación
Inmunofluorescencia	Anticuerpos (IgM)	3 semanas	Confirmación
Prueba de ácidos nucleicos	RNA o DNA de VIH	2 semanas	Confirmación
Cultivos virales	Virus, casi siempre de mononucleares de sangre periférica, no de suero o plasma	–	Confirmación, investigación

Ig, inmunoglobulina.
[a]También hay pruebas rápidas y de aglutinación de partículas.
[b]La detección es mayor al utilizar técnicas de disociación de complejos inmunitarios.

Modificado con autorización de Maldarelli F. Diagnosis of human immunodeficiency virus infection. In: Mandell GL et al., eds. *Principles and Practice of Infectious Diseases.* Philadelphia, PA: Elsevier; 2005:1506.

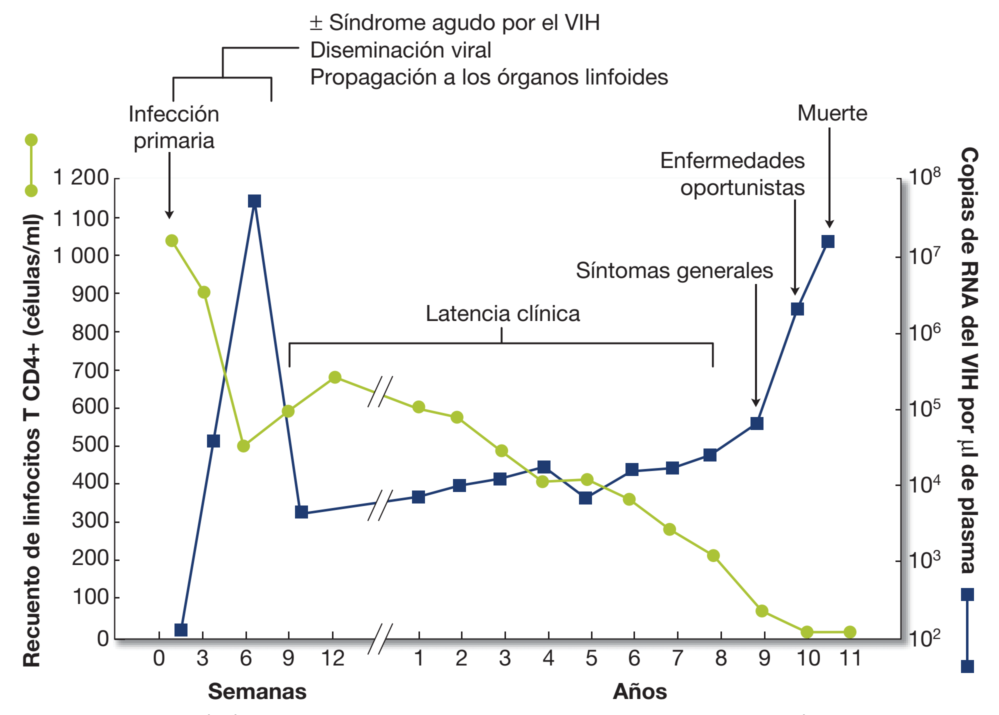


Figura 27-60. Evolución típica de la enfermedad en un individuo con VIH/sida (fuente: con autorización de Fauci AS et al. Inmunopathogenic mechanisms of VIH infection. *Ann Intern Med.* 1996;124(7):654-663).

Síndrome agudo por VIH ICD-10: B23.0 □ ○

- **Infección primaria.** Hasta 70% de las infecciones primarias son asintomáticas entre tres y cuatro semanas después del contacto. Los síntomas pueden ser desde nulos hasta graves.
- Síndrome similar a la mononucleosis infecciosa con fiebre, linfadenopatía y síntomas neurológicos y digestivos.
- Exantema infeccioso, enantema y úlceras mucocutáneas.

Manifestaciones clínicas

Manifestaciones generales. Fiebre, faringitis, linfadenopatías, cefalea-dolor retroorbitario, artralgias-mialgias, letargia-malestar general, anorexia-adelgazamiento, náusea-vómito-diarrea. Datos neurológicos: meningitis, encefalitis, neuropatía periférica y mielopatía.

Exantema. Aparece entre dos y tres días después de iniciada la fiebre, persiste cinco a ocho días. Eritema morbiliforme (exantema infeccioso [fig. 27-61]) con máculas rosas, pápulas hasta de 1 cm de diámetro. Las lesiones permanecen definidas. Afecta tercio superior del tórax y cuello, cara, extremidades superiores, piel cabelluda y muslos.

Lesiones bucofaríngeas. Faringitis. *Enantema*: máculas rojas sobre el paladar duro y blando. *Úlceras aftosas:* amígdalas, paladar, mucosa bucal; úlceras esofágicas. Rara vez *candidosis bucal.*

Lesiones genitales. Úlceras dolorosas y aftosas. Prepucio del pene, escroto, ano y conducto anal.

Diagnóstico diferencial

Exantemas infecciosos. Reacción cutánea medicamentosa adversa.

Diagnóstico

Seroconversión demostrada de anticuerpos anti-VIH por medio de ELISA, confirmada por medio de pruebas de inmunotransferencia (*Western blot*), que confirman el diagnóstico de infección primaria por el VIH. Detección de RNA y antígenos del VIH.

Evolución

La duración promedio de la enfermedad sintomática es de 13 días. Cuando la infección primaria sintomática se prolonga, se acompaña de una disminución más rápida de la función inmunitaria.

Prurito y erupciones pruriginosas. El prurito es un síntoma frecuente en individuos con VIH/sida avanzado. Las causas suelen ser dermatosis primarias o secundarias. Dos enfermedades pruriginosas primarias que se observan de manera exclusiva en el VIH/sida son la *foliculitis eosinófila* y la *erupción pruriginosa papular*.

Algunas veces aparece una diátesis atópica (dermatitis atópica, rinitis alérgica, asma). Los datos consecuti-



Figura 27-61. Síndrome agudo por el VIH: exantema. Máculas y pápulas eritematosas y definidas sobre la cara anterior del tronco; se acompaña de fiebre y linfadenopatía (cortesía de Armin Rieger, MD).

vos a la fricción crónica y el rascado son excoriaciones, liquen simple crónico, prurigo nodular e hiperpigmentación (figs. 27-62 y 27-64). Las lesiones traumatizadas muchas veces se infectan por *S. aureus* de forma secundaria (impetiginización, furunculosis o celulitis). En el VIH/sida avanzado, a menudo se genera ictiosis vulgar y xerosis que se acompañan de prurito leve. Los inhibidores de la proteasa (principalmente el indinavir) generan una dermatitis retinoide que aparece poco después de instituido el tratamiento. El *prurito idiopático* surge cuando el recuento de linfocitos T CD4+ es <200/μl y la carga viral es >55 000 copias/ml, mientras que el cART disminuye el prurito idiopático.

Foliculitis eosinófila

- **Dermatosis pruriginosa crónica** que se observa en individuos con VIH/sida avanzado. Puede aparecer antes del cART o quizá tenga un brote con IRIS después de instituir dicho tratamiento.
- **Manifestaciones clínicas.** Pápulas pequeñas foliculocéntricas, edematosas, de color rosa o rojo y muy pruriginosas (fig. 27-62) y con menos frecuencia pústulas. Las lesiones tienden a ser simétricas sobre la línea del pezón en el tórax, la porción proximal de extremidades superiores, cabeza y cuello. Con frecuencia se observan cambios secundarios, infecciones por *S. aureus* y despigmentación (fig. 27-63).
- **Exámenes de laboratorio.** La biopsia de la lesión muestra un infiltrado inflamatorio de eosinófilos a nivel del istmo y la glándula sebácea. Eosinofilia periférica.
- **Tratamiento.** Un esquema corto de prednisona que se reduce de forma progresiva alivia de inmediato los síntomas, como 70 mg, los cuales se disminuyen a razón de 5 o 10 mg diarios. Las lesiones y los síntomas a menudo recurren unas cuantas semanas después de concluido el tratamiento con prednisona. También es eficaz la isotretinoína.



Figura 27-62. Foliculitis eosinófila. Varón de 38 años de edad con VIH/sida. Múltiples pápulas rojas y pruriginosas en la cara y el cuello aparecieron poco después de reinstituir el tratamiento antirretroviral combinado (cART). Esto representa el síndrome inflamatorio de reconstitución inmunitaria (IRIS), que se observa cuando mejoran los parámetros inmunitarios.



Figura 27-63. Foliculitis eosinófila. Mujer africana de 31 años de edad con sida. Múltiples pápulas edematosas y pruriginosas sobre la cara y el cuello con hiperpigmentación posinflamatoria acentuada. Nótese la ausencia de lesiones y pigmentación en la porción adyacente del tórax.



Figura 27-64. Erupción pruriginosa papular del VIH/sida. Mujer africana de 23 años de edad con múltiples pápulas excoriadas en las extremidades superiores y menos lesiones en el tronco. Se cree que las afectaciones primarias se originan en las mordeduras de insectos (cortesía de Adam Lipworth, MD).

Erupción pruriginosa papular del VIH

- **Epidemiología.** Su prevalencia es mayor en los países en desarrollo, a menudo constituye la primera manifestación del VIH/sida. Rara vez se observa en Europa y Norteamérica. La erupción pruriginosa papular (PPE, *papular pruritic eruption*) al parecer es un indicador de VIH/sida avanzado; >80% de los sujetos con PPE tienen una recuento de linfocitos T CD4+ <100/μl (100). Su etiopatogénesis se desconoce; quizás es una reacción de hipersensibilidad a la mordedura de artrópodos.
- **Manifestaciones clínicas.** Pápulas similares a las de la urticaria y, en ocasiones, pústulas no infectadas; a veces son foliculocéntricas. Por lo general, aparecen simétricas y se distribuyen principalmente en las extremidades y con menos frecuencia en el tronco y la cara (fig. 27-64); puesto que son muy pruriginosas, se acompañan de excoriaciones múltiples, hiperpigmentación posinflamatoria acentuada y cicatrices.
- **Tratamiento.** La reconstitución inmunitaria con cART es un régimen eficaz contra la PPE, pero se necesitan varios meses de administración para que desaparezcan las lesiones.

Fotosensibilidad en el VIH/sida (Sección 10)

Uno de los datos de VIH/sida avanzado es la fotosensibilidad idiopática. Estas erupciones por fotosensibilidad tienen dos clases morfológicas: liquenoides fotodistribuidas (fig. 27-65) y eccematosas fotodistribuidas. El cART y otros fármacos provocan erupciones fotosensibles. Los factores de riesgo son el origen étnico africano y el cART. La fotosensibilidad acompaña a otras enfermedades, como la porfiria cutánea tardía, la dermatitis actínica crónica, la fotoerupción liquenoide y el granuloma fotosensible.

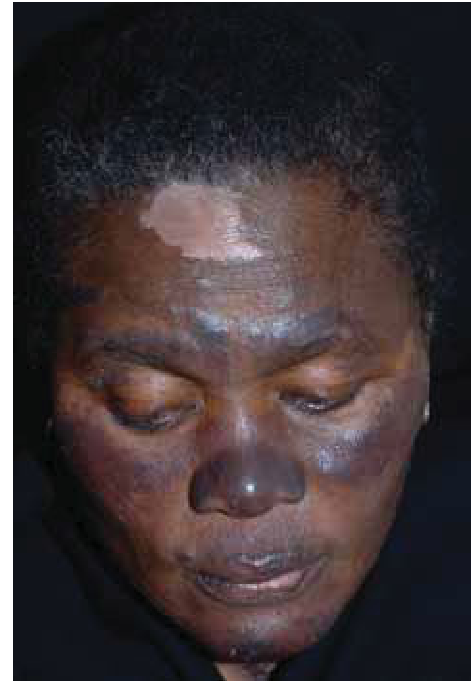


Figura 27-65. Erupción liquenoide fotosensible. Mujer africana de 45 años de edad con VIH/sida avanzado. Placas hiperpigmentadas violáceas en las regiones expuestas al sol de la cara. Ya se ha producido despigmentación en una placa de la frente. Fuera del VIH/sida, no se identificó otra enfermedad sistémica ni contacto con algún fármaco.

Leucoplaquia vellosa bucal (OHL, *oral hairy leukoplakia*) ☐ ●
ICD-10: K13.3

- **Etiología.** El EBV emerge de la latencia en el VIH/sida avanzado y provoca una hiperplasia benigna de la mucosa. Aparece cuando el recuento de linfocitos CD4+ es <300/µl.
- **Manifestaciones clínicas.** Es asintomática, pero constituye un estigma del VIH/sida. Se caracteriza por placas definidas de color blanco o gris (fig. 27-66) con textura corrugada. Por lo regular, se observa en las superficies lateral e inferior de la lengua. A menudo son bilaterales. También suele acompañarse de candidosis bucofaríngea.
- **Diagnóstico diferencial.** Candidosis seudomembranosa (moniliasis), glositis geográfica o migratoria, leucoplaquia por tabaco, placa mucosa de sífilis secundaria y SCCIS.
- **Diagnóstico.** Diagnóstico clínico. Las lesiones no desaparecen al frotarse ni con tratamiento contra *Candida*.
- **Evolución.** Casi siempre las lesiones desaparecen con cART y el restablecimiento inmunitario. Recurren cuando fracasa el cART.
- **Tratamiento.** Podofilina al 25% en tintura de benzoína aplicada a la lesión con un hisopo durante cinco minutos. El cART eficaz hace posible la regresión y la desaparición de la OHL.



Figura 27-66. Leucoplaquia vellosa. Varón de 32 años de edad con VIH/sida avanzado. Placas blancas en la cara lateral de la lengua con un patrón de cordón.

Erupciones cutáneas medicamentosas adversas (ACDE) en el VIH/sida ICD-9: 693.0 ∘ ICD-10: L27.0

- Se calcula que la frecuencia de las ACDE es 100 veces mayor en los individuos con el VIH/sida en comparación con la de la población general y son más comunes conforme avanza la inmunodeficiencia.
- La manifestación más frecuente son las erupciones exantematosas o morbiliformes que corresponden a 95% de los casos.
- También hay otros **tipos morfológicos**, como urticaria, eritema multiforme mayor, eritema multiforme menor, necrólisis epidérmica tóxica, erupciones liquenoides, vasculitis y erupciones medicamentosas fijas. Cerca de 20% de los sujetos manifiesta síntomas generales (fiebre, cefalea, mialgias, artralgias).
- El **cART** origina un gran espectro de ACDE.

Etiología y epidemiología

Los fármacos que con mayor frecuencia provocan ACDE en el VIH/sida son las *aminopenicilinas* y las *sulfas.* Los factores que aumentan el riesgo de estas erupciones medicamentosas son el género femenino, el recuento de linfocitos T CD4+ <200/μl, el de linfocitos T CD8+ >460/μl y las erupciones medicamentosas previas. La frecuencia de necrólisis epidérmica tóxica es mucho mayor en el VIH/sida avanzado, con una mortalidad de 20%.

Patogénesis. Su frecuencia aumenta con el VIH/sida progresivo y con el decremento y la disregulación de la función inmunitaria. Después de la reconstitución inmunitaria con cART, algunos individuos, que previa-

mente toleraban un fármaco, tienen una reacción alérgica como manifestación de IRIS.

Clasificación

Las erupciones medicamentosas simulan diversas dermatosis y deben ocupar el primer lugar en el diagnóstico diferencial de cualquier erupción simétrica de aparición repentina (Sección 23).

Erupciones exantematosas o morbiliformes, máculas y pápulas. Corresponden a 95% de las ACDE en el VIH/sida y en la población general.

Dermatitis retinoide. El indinavir tiene un efecto retinoide sobre la piel, el cual causa dermatitis eccematosa, paroniquia crónica, queilitis y granuloma piógeno.

Síndrome de lipodistrofia: véase más adelante.

Tratamiento

En la mayor parte de los casos es necesario suspender el medicamento implicado o sospechoso. En casos de urticaria-angioedema o síndrome incipiente de Stevens-Johnson, el ACDE pone en peligro la vida. Los corticoesteroides a corto plazo por vía oral son eficaces para reducir el riesgo de erupciones medicamentosas adversas.

Efectos adversos del tratamiento antirretroviral

Hoy día, se utilizan seis clases de antirretrovirales:

- Inhibidores de la transcriptasa inversa que no son nucleósidos (NNRTI, *non-nucleoside reverse transcriptase inhibitors*).
- Inhibidores de la proteasa.
- NRTI.
- Inhibidores de la integrasa.
- Antagonistas del receptor 5 de quimiocina.
- Inhibidores de entrada.

Estos fármacos producen varios efectos adversos cutáneos, incluidas reacciones de hipersensibilidad, lipodistrofia, efectos retinoides, hiperpigmentación, cambios ungueales y reacciones en el sitio de las inyecciones (cuadro 27-3).

Lipodistrofias y síndromes metabólicos

La **lipodistrofia del VIH/sida** se caracteriza por la distribución anormal de la grasa con lipohipertrofia, lipoatrofia o ambas. Esta distribución alterada de la grasa a menudo se acompaña de anomalías metabólicas, como aumento de la glucosa en ayuno y la concentración de insulina, hipertrigliceridemia, hipercolesterolemia y reducción de las lipoproteínas de alta densidad.

Patogénesis. La lipodistrofia acompaña con mayor frecuencia al tratamiento con inhibidores de la proteasa, mientras que la lipohipertrofia es más frecuente con los NRTI, principalmente con los análogos de la timidina: estavudina y zidovudina. El VIH/sida por sí mismo induce cambios en la distribución de grasa y anomalías metabólicas, como resistencia insulínica.

Manifestaciones clínicas. La lipodistrofia se manifiesta por obesidad central, fenotipo cushingoide ("joroba de búfalo"), aumento de la circunferencia del cuello (fig. 27-67) y de la cintura abdominal por grasa intraabdominal ("llanta por proteasas" o "panza por crix") e hipertrofia mamaria. La lipoatrofia facial, que es más pronunciada en mejillas y sienes, es notable y estigmatizante del VIH/sida (fig. 27-68). La lipoatrofia de la grasa subcutánea provoca un aspecto seudoatlético en el que se acentúan el patrón venoso y la musculatura de extremidades y glúteos. En los grupos de personas con VIH/sida que recibieron ART, la prevalencia de la lipodistrofia fue de 38%, lipoatrofia aislada de 16% y lipohipertrofia aislada de 12%. La prevalencia de alteraciones en los lípidos fue de 49% y de 20% para la glucosa.

El **tratamiento de la lipodistrofia** sigue siendo un reto. Se ha demostrado que los regímenes que contienen estavudina y zidovudina ofrecen beneficios parciales a la lipoatrofia. La lipoatrofia facial también se ha corregido con rellenos de tejidos blandos con diversos grados de éxito.

Variaciones de los trastornos mucocutáneos más frecuentes en el VIH/sida

- Al principio de la enfermedad, cuando la función inmunitaria se encuentra relativamente intacta, las dermatosis frecuentes, las ACDE y las infecciones se acompañan de manifestaciones clínicas típicas y siguen la evolución habitual y responden al tratamiento tradicional.
- Conforme se deteriora de forma progresiva la función inmunitaria, cada una de estas características en una enfermedad se altera de manera notable.
- Con el tratamiento efectivo por medio de cART y reconstitución inmunitaria, tales padecimientos no aparecen, involucionan sin tratamiento específico o responden mejor al régimen terapéutico.

Sarcoma de Kaposi (KS)

Al principio de la epidemia de VIH/sida en Estados Unidos y Europa, 50% de los varones homosexuales (MSM, *men who have sex with men*) padecía KS en el momento del diagnóstico inicial de sida. En las personas con VIH/sida, el riesgo de tener KS es 20 000 veces mayor al de la población general y 300 veces mayor que el de otros

CUADRO 27-3 EFECTOS ADVERSOS DE LOS ANTIRRETROVIRALES

Medicamento	Mecanismo	Efectos secundarios no mucocutáneos	Efectos secundarios mucocutáneos
Inhibidores nucleósidos de la transcriptasa inversa			
Abacavir (ABC) Didanosina (ddl) Emtricitabina (FTC) Lamivudina (3TC) Estavudina (d4T) Tenofovir (TDF) Zidovudina (AZT) Zalcitabina (ddC)	Análogos de los nucleósidos que actúan al incorporarse en la cadena creciente del DNA viral, que al final induce la interrupción del crecimiento del virus	• Pancreatitis, neuropatía periférica, acidosis láctica y efectos hepatotóxicos con didanosina, estavudina y zalcitabina • Efectos hepatotóxicos con emcitrabina y lamivudina • Efectos nefrotóxicos con tenofovir • Anemia, granulocitopenia, miopatía, acidosis láctica, efectos hepatotóxicos y náusea con zidovudina	• Hipersensibilidad, con casos raros de síndrome de Stevens-Johnson/necrólisis epidérmica tóxica (SJS/TEN) • Reacciones sistémicas de hipersensibilidad hasta en 5-8% con abacavir, asociado a HLA-B5701/HLA-DR7/HLA-DQ3; su frecuencia disminuye al buscar previamente HLA-B5701 • Vasculitis leucocitoclástica, pancreatitis y neuropatía periférica con didanosina • Hiperpigmentación del lecho ungueal, palmas de las manos y plantas de los pies con emtricitabina • Hiperpigmentación ungueal (incluidas bandas longitudinales y transversales múltiples), hiperpigmentación difusa de la piel y la mucosa bucal, vasculitis leucocitoclástica e hipertricosis con zidovudina • Lipodistrofia con estavudina y zidovudina • Paroniquia con granuloma piógeno del pliegue ungueal con lamivudina y zidovudina • Úlceras bucofaríngeas y esofágicas con zalcitabina
Inhibidores no nucleósidos de la transcriptasa inversa			
Delavirdina Efavirenz Etravirina Nevirapina	No nucleósidos que se fijan directamente a la transcriptasa inversa para evitar la conversión del RNA viral en DNA	• Efectos hepatotóxicos • Somnolencia y depresión con efavirenz	• Reacciones de hipersensibilidad frecuentes durante las primeras 6 semanas de tratamiento, rara vez avanzan a hipersensibilidad sistémica o SJS/TEN (mayor frecuencia con nevirapina)
Inhibidores de la proteasa			
Amprenavir Atazanavir Darunavir Fosamprenavir Indinavir Lopinavir Nelfinavir Ritonavir Saquinavir Tipranavir	Evitan la separación de los precursores proteínicos fundamentales para la maduración del VIH, la infección de las células nuevas y la multiplicación	• Náusea, vómito, diarrea, cefalea, lipidopatías e hiperglucemia • Parestesias bucales con amprenavir • PR prolongado e hiperbilirrubinemia con atazanavir • Efectos hepatotóxicos y hemorragia intracraneal con tipranavir • Nefrolitiasis e hiperbilirrubinemia con indinavir • El ritonavir repercute en la concentración de otros fármacos, incluido el saquinavir	• Reacciones de hipersensibilidad que rara vez degeneran en SJS, principalmente con amprenavir, fosamprenavir y tipranavir • Pustulosis exantematosa aguda • Lipohipertrofia, más frecuente con indinavir • Efectos retinoides supeditados a la dosis (xerosis, queilitis, alopecia, granuloma piógeno del pliegue ungueal lateral, pelo ondulado y paroniquia recurrente), porfiria aguda, “hombro congelado” y trombosis venosa con indinavir • Hemorragia y hematomas espontáneos, principalmente con ritonavir • Casos raros de erupciones medicamentosas fijas con saquinavir • Darunavir, tipranavir, fosamprenavir y amprenavir contienen partes de sulfas y se deben utilizar con cautela en los pacientes que son alérgicos a las mismas

(continúa)

CUADRO 27-3 EFECTOS ADVERSOS DE LOS ANTIRRETROVIRALES *(continuación)*

Medicamento	Mecanismo	Efectos secundarios no mucocutáneos	Efectos secundarios mucocutáneos
Inhibidores de la fusión			
Enfuvirtide	Inhibe la fijación del VIH a los linfocitos CD4, al unirse e inhibir la acción de gp40, proteína del VIH que genera cambios estructurales necesarios para la fusión del virus con los linfocitos CD4 del hospedador	• Mayor frecuencia de neumonía bacteriana	• Reacciones sistémicas de hipersensibilidad en <1%
Inhibidores de la integrasa			
Raltegravir	Inhibe a la integrasa del VIH, enzima viral que cataliza la integración del DNA del VIH en el DNA cromosómico del hospedador	• Náusea	• Prurito
Antagonistas del receptor 5 de quimiocina (CCR5, *chemokine receptor 5*)			
Maraviroc	Se une con el receptor CCR5, correceptor del VIH en los linfocitos CD4 y, por tanto, bloquea la fijación de las proteínas de la cubierta del VIH y la entrada del VIH a las células del hospedador	• Efectos hepatotóxicos, nasofaringitis, tos, dolor abdominal, mareo, síntomas musculoesqueléticos	• Reacciones en el sitio de la inyección hasta en 98% de los pacientes que obligan a suspenderlo sólo en 3%

Fuente: Tomado de Goldsmith LA et al. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine.* 8th ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2012:2447.

individuos con inmunodepresión. En los sujetos con VIH/sida sin tratamiento, el KS avanza con rapidez y se disemina de manera extensa con lesiones mucocutáneas y generalizadas extensas. El KS en las personas que reciben tratamiento satisfactorio con cART no se observa, desaparece sin tratamiento específico fuera de la reconstitución inmunitaria o responde mejor a la quimioterapia (“Sarcoma de Kaposi”, Sección 21).

Cánceres de piel distintos al melanoma (SCC)

La frecuencia de un SCC es mayor en el sida avanzado. La causa más común de SCC es la infección por algún tipo oncógeno del HPV. Las regiones más habituales de SCC *in situ* y SCC invasor son el cuello uterino, los genitales externos y el área anorrectal. La frecuencia de SCC invasor inducido por rayos UV es mayor en el sida avanzado y en personas con piel fototipo I al III y que han tenido mayor exposición a la UVL durante los primeros decenios de vida. Estos SCC son muy agresivos, invaden en el mismo sitio, crecen con rapidez y envían metástasis a través de los linfáticos y la sangre, con lo cual se incrementa la morbimortalidad.

Úlceras aftosas

Las úlceras aftosas recurrentes son más frecuentes, más grandes (a menudo >1 cm) o se tornan crónicas con el sida avanzado o ambas situaciones. Las úlceras pueden ser extensas o múltiples o ambas; abarcan a menudo lengua, encías, labios y esófago, lo cual genera odinofagia y adelgazamiento rápido. Triamcinolona dentro de las lesiones. Prednisona, 70 mg que se disminuyen a razón de 5 o 10 mg/día durante 7 a 14 días. En los casos resistentes, la talidomida es útil (“Úlceras aftosas”, Sección 33).



Figura 27-67. Lipohipertrofia. Varón de 51 años de edad con VIH/sida avanzado. Aumento del tejido adiposo subcutáneo en el cuello con "joroba de búfalo en la parte superior de la espalda". También padecía ginecomastia. En la cara, mostraba lipoatrofia. Su peso era normal.

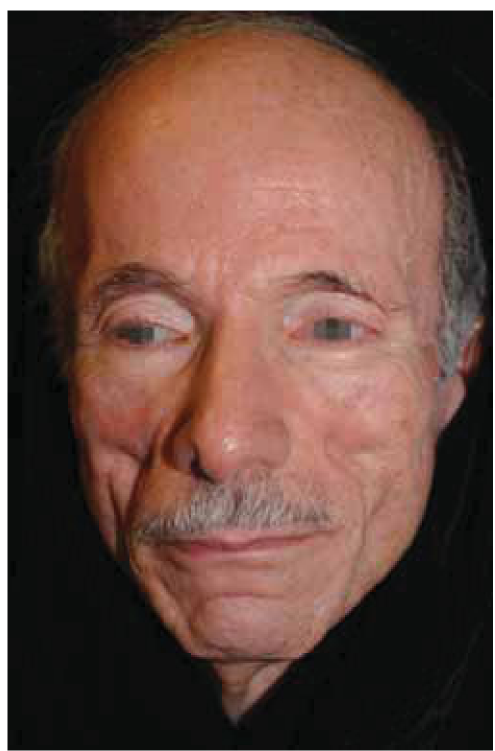


Figura 27-68. Lipoatrofia. Varón de 61 años de edad con VIH/sida avanzado. Se observa una deficiencia pronunciada del tejido adiposo en mejillas y sienes. También se acompañaba de lipohipertrofia del cuello y la porción superior de la espalda.

Infección por *Staphylococcus aureus*

S. aureus es el microorganismo patógeno cutáneo más común en la población general y en el VIH/sida. La frecuencia de portadores nasales de *S. aureus* es hasta de 50%, el doble que los grupos testigo VIH negativos. En la mayor parte de los casos, las infecciones por *S. aureus* son típicas y se manifiestan en forma de infecciones primarias (foliculitis, furúnculos, carbúnculos), infecciones secundarias (excoriaciones, eccema, escabiosis, úlceras herpéticas, KS), celulitis o infecciones en las punciones intravenosas, todas las cuales se complican con bacteriemia e infección diseminada. Las infecciones por *S. aureus* resistente a la meticilina (MRSA, *methicillin-resistant* S. aureus), cuando no se identifican, son más graves puesto que se retrasa el tratamiento eficaz contra MRSA (Sección 25).

Dermatofitosis

En ocasiones, las dermatofitosis son extensas, recurrentes y difíciles de erradicar. En los casos avanzados de VIH/sida, aparece onicomicosis subungueal proximal que se manifiesta en forma de una coloración blanca como gis, en la superficie inferior de la placa ungueal proximal y es una indicación para realizar una prueba serológica del VIH (“Dermatofitosis”, Sección 26 y “Micosis: onicomicosis”, Sección 32).

Candidosis mucosa

La candidosis de la mucosa de la parte superior de los aparatos respiratorio y digestivo y vulvovaginal es común en el VIH/sida. La candidosis bucofaríngea, que es el cuadro clínico más frecuente, a menudo constituye la manifestación inicial del VIH/sida e indica avance de la enfermedad. En los casos avanzados de VIH/sida, se observa candidosis esofágica y traqueobronquial y éstas son enfermedades que definen al sida. La frecuencia de la candidosis cutánea es mayor; con la resistencia a la insulina que provoca el cART, algunas veces se encuentra balanoprostitis. En los niños pequeños, se detecta paroniquia crónica por *Candida* y distrofia ungueal (“Candidosis”, Sección 26).

Micosis diseminada

En el VIH/sida, muchas veces las micosis pulmonares latentes por *Cryptococcus neoformans, Coccidioides immitis, Histoplasma capsulatum* y *Penicillium marneffei* se reactivan y diseminan hacia la piel y otros órganos. El cuadro cutáneo más frecuente de infección diseminada es la presencia de lesiones similares a molusco contagioso en la cara; también se observan otras anomalías, como nódulos, pústulas, úlceras, abscesos o una erupción papuloescamosa semejante a la psoriasis guttata (observada en la histoplasmosis) (“Criptococosis diseminada”, “Histoplasmosis” y “Coccidioidomicosis diseminada”, Apéndice C).

Herpes simple

Las infecciones por HSV-1 o 2 son enfermedades oportunistas frecuentes en el VIH/sida. Las reactivaciones son casi siempre subclínicas. La reactivación anogenital es común en especial. En el VIH/sida avanzado, las primeras lesiones se acompañan de afectaciones o úlceras y necrosis epidérmicas sin formación de vesículas. Sin tratamiento, estas lesiones avanzan hasta formar grandes úlceras dolorosas con bordes enrollados en bucofaringe, esófago y región anogenital. El tratamiento del HSV reduce la concentración de RNA del VIH tanto en los genitales como en el plasma (“Herpes simple con inmunodeficiencias del hospedador”, pág. 669).

Infección por virus de varicela-zóster (VZV, *varicella-zoster virus*)

La infección primaria por VZV (varicela) en el VIH/sida es más pronunciada y prolongada y algunas veces se complica por infección visceral por el VIH, infección bacteriana secundaria y muerte. El herpes zóster (HZ) se observa en 25% de las personas durante el VIH/sida y se acompaña de un decremento moderado de la función inmunitaria. La diseminación cutánea del HZ es relativamente común, pero rara vez llega hasta las vísceras. Al aumentar la inmunodeficiencia, la infección por el VZV se manifiesta por lesiones verrugosas crónicas en los dermatomas. Una o más úlceras dolorosas crónicas o lesiones ectimatosas en un dermatoma; erosiones con costras, úlceras o nódulos. Sin tratamiento, estas lesiones persisten varios meses. El HZ recurre en el mismo dermatoma o en otro. El VZV algunas veces se extiende hasta el CNS, lo cual provoca una coriorretinitis rápidamente progresiva con necrosis retiniana aguda, encefalitis crónica, mielitis, radiculitis o meningitis. El HZ extenso cicatriza y esto forma cicatrices hipertróficas o queloides (“VZV: inmunodeficiencias del hospedador”, pág. 680).

Molusco contagioso

En el VIH/sida avanzado, la prevalencia del molusco contagioso es hasta de 18%; su magnitud indica inmunodeficiencia avanzada. Algunos pacientes tienen pequeñas pápulas o nódulos múltiples o tumores grandes, >1 cm de diámetro, principalmente en la cara (fig. 27-69), en especial en el área de la barba, el cuello y las regiones intertriginosas. En los pabellones auriculares, aparecen moluscos similares a quistes. Algunas veces se observan moluscos en la piel del cuerpo sin vello, sobre palmas de las manos y plantas de los pies (“Molusco contagioso”, pág. 629).



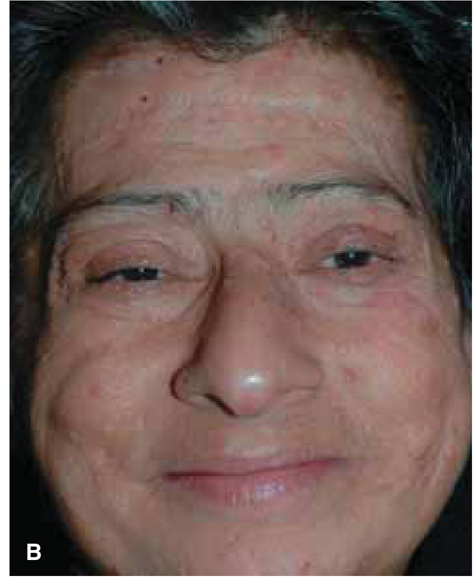


Figura 27-69. Molusco contagioso confluente. Mujer de 51 años de edad con VIH/sida avanzado. **A)** Nódulos faciales extensos y confluentes deformantes. **B)** Las lesiones desaparecieron con electrodesecación.

Infección por el virus del papiloma humano

Al avanzar la inmunodeficiencia, las verrugas cutáneas o de las mucosas o ambas se tornan más extensas y resistentes al tratamiento. Sin embargo, lo más preocupante es la neoplasia intraepitelial causada por HPV, llamada *lesión intraepitelial escamosa* (SIL, *squamous intraepithelial lesion*) puesto que es precursora del SCC invasor, que por lo general se origina a partir de cuello uterino, vulva, pene, perineo y ano (fig. 27-70). En las mujeres con VIH/sida, la frecuencia de SIL cervical es seis a ocho veces mayor que la de los testigos. La tendencia actual hacia una supervivencia más prolongada de los pacientes con VIH/sida avanzado, quizás aumente la frecuencia de neoplasia por HPV y SCC invasor en el futuro. El mejor tratamiento de SIL en genitales externos, perineo o ano son medidas terapéuticas locales, como uso de crema de imiquimod, criocirugía, electrocirugía o cirugía con láser, en lugar de la extirpación quirúrgica agresiva ("Papilomavirus humano, infecciones de las mucosas", Sección 30).

Sífilis

La evolución clínica de la sífilis en los sujetos con VIH/sida es muy similar a la del hospedador sano. Sin embargo, se han publicado algunos casos de aceleración y neurosífilis o sífilis terciaria algunos meses después de la infección sifilítica inicial ("Sífilis", Sección 30).

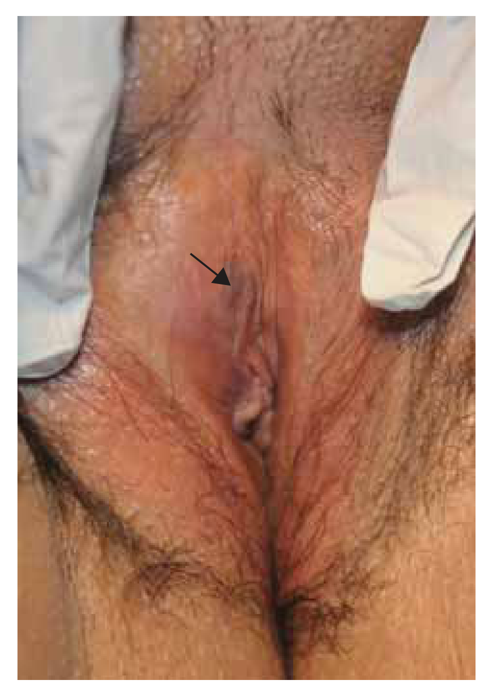


Figura 27-70. Carcinoma escamoso *in situ*. Mujer de 32 años de edad con VIH/sida y displasia cervical. Se observa una placa aterciopelada leve en la vulva por arriba del clítoris.

SECCIÓN 28

Mordeduras, picaduras e infecciones cutáneas por artrópodos



Reacciones cutáneas a las picaduras de artrópodos





- Los artrópodos se caracterizan por un exoesqueleto, un cuerpo segmentado y apéndices articulados. Cuatro de nueve clases de artrópodos producen reacciones locales y sistémicas relacionadas con sus mordeduras: Arachnida, Chilopoda, Diplopoda e Insecta.
- Las reacciones cutáneas a las picaduras de artrópodos son inflamatorias o alérgicas.
- Se caracterizan por una erupción intensamente pruriginosa en los puntos de la picadura que surge minutos u horas o hasta días después de la picadura, la cual persiste días a semanas y se manifiesta por lesiones solitarias o agrupadas: pápulas similares a las de la urticaria, papulovesículas y ampollas. Las personas casi nunca perciben el momento de la picadura.
- Tal vez haya síntomas generales que fluctúan desde leves hasta graves y ocurre la muerte por choque anafiláctico.
- Los artrópodos son vectores de muchas infecciones sistémicas.

Artrópodos que muerden, pican o infestan

Hay cuatro de nueve clases de artrópodos que producen reacciones locales o sistémicas.

1. **Arachnida** (cuatro pares de patas): ácaros, garrapatas, arañas y alacranes.
   a. **Acarina** (ácaros y garrapatas). *Sarcoptes scabiei* (sarna). *Demodex folliculorum* y *D. brevis (*demodicidosis). Ácaros ambientales. Las *garrapatas* (fig. 28-1) que se alimentan de los seres humanos y son vectores de enfermedades incluyen la de patas negras o *Ixodes,* la *lone star* (*Amblyomma americanum*) y la de los perros.
   b. **Araneae** (arañas). *Loxosceles reclusa* o *araña reclusa parda*. *Latrodectus* o arañas *viudas*. Las arañas *Tegenaria* o vagabundas producen aracnidismo necrótico en el noroeste del Pacífico de Estados Unidos. *Tarántula:* respuesta inflamatoria leve a la mordedura y a los pelos que desprenden.
   c. **Escorpiónida.** El veneno contiene una neurotoxina que puede ocasionar reacciones locales y sistémicas graves.
2. **Chilopoda** o ciempiés.
3. **Diplopoda** o milpiés.
4. **Insectos** (tres pares de patas).
   a. **Anoplura.** *Phthirus pubis* o piojos del pubis. *Pediculis corporis* o piojos del cuerpo.
   b. **Coleóptera.** Escarabajos. Los escarabajos contienen la sustancia química cantaridina, la cual produce una vesícula cuando el escarabajo es aplastado sobre la piel.
   c. **Díptera.** Mosquitos, moscas negras (las picaduras originan reacciones locales, así como fiebre de la mosca negra que se caracteriza por fiebre, cefalea, náusea y linfadenitis generalizada), jejenes (mosquitos de la arena), Tabanidae (moscas del caballo, moscas del ciervo, tábanos, moscas de la brisa, cabezas verdes, moscas del mango); gusanos de cayena (*bot flies*), *Callitroga americana, Dermatobia hominis*, moscas de la arena flebotómidas, moscas tse-tsé.
   d. **Hemíptera.** Mosquitos, mosquitos besucones.
   e. **Himenóptera.** Hormigas, abejas, avispas, avispones.
   f. **Lepidóptera.** Orugas, mariposas, polillas.
   g. **Sifonáptera.** Pulgas, *chigoe* o pulga de la arena.

Infecciones transmitidas por artrópodos

- Borreliosis de Lyme, tularemia y peste bubónica.
- Tifus de las malezas, tifus endémico (murino), grupos de las fiebres maculosas, fiebre Q.
- Anaplasmosis granulocítica humana.
- Meningoencefalitis transmitida por la garrapata.
- Leishmaniosis, tripanosomiosis (enfermedad del sueño, enfermedad de Chagas).

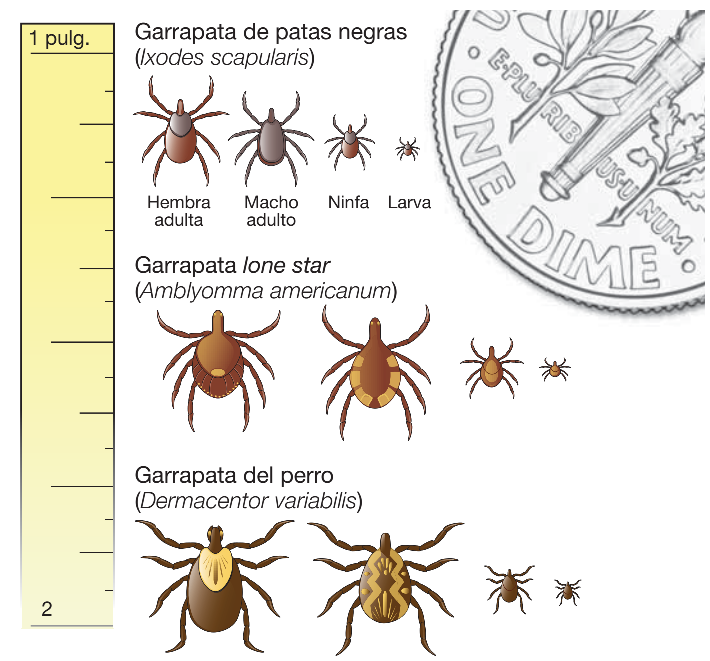


Figura 28-1. Comparación de las garrapatas de patas negras, *lone star* y del perro. Las garrapatas ninfas de patas negras o *Ixodes* transmiten *Borrelia burgdorferi* (enfermedad de Lyme) y otras infecciones. Las garrapatas *lone star* o *Amblyomma americanum* son el vector de la anaplasmosis, la tularemia y la enfermedad exantemática relacionada con la garrapata del sur. Las garrapatas del perro o la madera, *Dermacentor variabilis*, transmiten rickettsiosis americana y tularemia.

- Paludismo, babesiosis.
- Filariosis, oncocercosis (ceguera de río), loiasis.

Máculas eritematosas

Se presentan en los lugares de la picadura y por lo general son transitorias.

Urticaria papulosa o pápulas urticariales que persisten >48 h (figs. 28-2, 28-3); por lo general <1 cm; la vesícula puede evolucionar a pápula. Quizás aparezcan placas urticariales de gran tamaño.

Lesiones ampollosas. Ampollas tensas con líquido claro sobre una base levemente inflamada (fig. 28-4); la excoriación produce una gran erosión.

Lesiones secundarias. Son frecuentes las excoriaciones de lesiones de la urticaria, papulosas y vesiculosas. La erosión dolorosa puede infectarse de forma secundaria con *Staphylococcus aureus.* Las lesiones excoriadas o infectadas de manera secundaria pueden cicatrizar con hiperpigmentación o hipopigmentación o cicatrices elevadas o deprimidas, sobre todo en individuos de tez más oscura.

Manifestaciones sistémicas pueden ser consecutivas a la toxina o a la alergia a la sustancia inyectada durante



Figura 28-2. Urticaria papulosa. Un joven de 21 años de edad se despertó con múltiples pápulas eritematosas pruriginosas en la piel expuesta de cara, cuello, antebrazos y manos. La ropa de cama estaba intensamente colonizada con chinches.



Figura 28-3. Urticaria papulosa. Una niña de seis años de edad con múltiples picaduras de mosquitos en la cara.

la mordedura. Muchas infecciones sistémicas diversas son susceptibles a introducirse durante la picadura.

Variaciones clínicas causadas por artrópodos

Ácaros. *Sarcoptes scabiei* produce *sarna* por infestación (véase Sarna). *Demodex folliculorum* y *D. brevis* viven en los folículos pilosos humanos y las glándulas sebáceas y originan *demodicidosis* (fig. 28-15).

El alimento, las aves de corral, los granos, la paja, la cosecha y las mordeduras por ácaros de animales generan urticaria papulosa.

Ácaros en alimentos. Los ácaros del queso, los granos y el moho pueden causar dermatitis leve por contacto: prurito del panadero o del tendero. *Ácaros de la paja*. Las mordeduras ocurren durante la temporada de cosecha y producen dermatitis; prurito por la paja. *Ácaros de la cosecha:* niguas. Las mordeduras pueden generar dermatitis. Una especie transmite *Rickettsia tsutsugamushi*, la fuente del tifus de los matorrales.

Las especies de los ácaros del polvo doméstico del género *Dermatophagoides* intervienen en la patogénesis del asma y la dermatitis atópica. Se alimentan de la piel humana descamada y de otros residuos orgánicos, viven en la ropa de cama, las alfombras y los muebles. Los cuerpos y las excretas pueden desempeñar una función en el asma y otras alergias. Las personas afectadas reaccionan con generación de anticuerpos IgE. *Ácaros de las aves de corral*. Pollos, palomas y otros. Las mordeduras originan urticaria papulosa en las zonas expuestas. Los *ácaros de la rata* producen mordeduras dolorosas y dermatitis y transmiten los tifus endémico y murino. *El ácaro del ratón doméstico* es el vector de la rickettsiosis. Especies de *Cheyletiella* (ácaros del perro y el gato) muerden a los propietarios de las mascotas y originan lesiones pruriginosas en las extremidades superiores, el tórax y el abdomen. La sarna sarcóptica canina (*S. sca-*



Figura 28-4. Picadura de insecto bullosa. Un niño de 10 años de edad con lesiones bullosas en la porción ventral de la muñeca y pápulas urticariales en el antebrazo.

biei, variedad *canis*) y la sarna felina (*Notoedres cati*) producen dermatosis en los dueños de mascotas.

Garrapatas. Las *garrapatas* se adhieren y se alimentan sin generar dolor. Las secreciones pueden provocar reacciones a la mordedura local (eritema), enfermedad febril y parálisis. La garrapata de patas negras o *Ixodes,* la *lone star* y la del perro son vectores de entidades patológicas. El eritema migratorio (fig. 25-81), característico de la enfermedad de Lyme o la borreliosis, ocurre en la zona de la mordedura de una garrapata *Ixodes* infectada que transmite *Borrelia burgdorferi.*

Linfocitoma cutáneo (fig. 25-82) también aparece en la zona de la mordedura de una garrapata *Ixodes* infectada.

Arañas. Las mordeduras de la *araña reclusa parda* pueden originar lesiones de urticaria locales hasta necrosis de todo el espesor de la piel. Se acompañan de un exantema maculopapuloso, fiebre, cefalea, malestar general, artralgias y náusea y vómito. La mayor parte de las lesiones por araña reclusa parda que se diagnostica corresponde a reacciones a la mordedura o la picadura de otros artrópodos. Las *arañas viudas* inyectan una neurotoxina (α-latrotoxina) que origina reacciones en la zona de la mordedura y también grados variables de toxicidad sistémica.

Insectos. *Piojos púbicos, piojos de la cabeza* y *piojos del cuerpo* generan urticaria papulosa, excoriaciones e infecciones secundarias (pág. 707).

Mosquitos. Las picaduras casi siempre se presentan como urticaria papulosa (fig. 28-2) en las zonas expuestas; las reacciones pueden ser urticariales, eccematosas o granulomatosas.

Moscas negras. Al inyectar un anestésico, se origina una picadura inicial indolora; después quizá surja dolor con prurito, eritema y edema. La fiebre por mosca negra se caracteriza por fiebre, náusea y linfadenitis generalizada.

Niguas. Las picaduras producen dolor inmediato con eritema en la zona de la picadura con pápulas y vesículas de 2 a 3 mm, seguidas de nódulos indurados (de hasta 1 cm) que persisten muchos meses).

Tabanidae o *moscas del caballo.* Las picaduras son dolorosas con urticaria papulosa; raras veces se acompañan de anafilaxia.

Dermatobia hominis (gusano de cayena humano) en regiones tropicales produce miasis furunculosa, lesiones dolorosas que se parecen al granuloma piógeno o al absceso. El gusano de cayena hembra captura mosquitos y adhiere sus huevecillos al cuerpo del mosquito y luego libera a este último. Los huevecillos que eclosionan en el mosquito se convierten en larvas y se depositan en la piel humana. Las larvas utilizan la zona de la picadura como puerta de entrada en la piel. Se presenta una pápula pruriginosa en la zona que se agranda lentamente en el curso de varias semanas para formar un nódulo abombado (que se parece a un furúnculo) con un poro central (fig. 28-5). Las larvas se desprenden después de ocho semanas para tornarse crisálidas en el suelo.

Moscas domésticas. Las larvas son depositadas en cualquier zona de la piel expuesta (oído, nariz, senos paranasales, boca, ojo, ano y vagina) o en alguna zona de herida (úlceras de las piernas, carcinomas espinocelular y de células basales ulcerados, hematomas y muñón umbilical) y crecen para convertirse en gusanos que pueden verse en la superficie de la herida, los cuales originan miasis de la herida (fig. 28-6). El tratamiento de desbridamiento del gusano se utiliza para eliminar el tejido necrótico de la herida.

Cimex lectularius o *mosquitos* pican la piel expuesta (cara, cuello, extremidades superiores y manos) de las personas que duermen. Durante su alimentación, que tarda 5 a 10 min, ocurre la urticaria papulosa (fig. 28-2) en los lugares de la picadura. El mosquito se oculta en grietas de las paredes, colchones y muebles. Las estrías pardas rojizas pueden verse en el colchón; los mosquitos defecan la sangre antigua mientras ingieren una nueva comida.

La picadura de los *mosquitos redúvidos* o *besucones* suele manifestarse como una urticaria papulosa; las reacciones graves quizás originen necrosis y ulceración. La subfamilia de mosquitos redúvidos transmite *Trypanosoma cruzi,* el microorganismo causante de la enfermedad de Chagas.

Pulgas. Urticaria papulosa en la zona de la picadura. Las pulgas de los perros viven en las alfombras y pican la piel expuesta de las piernas. Aparecen cambios generados por la excoriación, prurigo nodular y la infección por *S. aureus.*

Tunga penetrans o *pulga de Chigoe*. Pápula, nódulo o vesícula (de 6 a 8 mm de diámetro) con un punto negro central (tungiosis) que se origina a partir de los segmentos abdominales de la pulga. A medida que



Figura 28-5. Miasis furunculosa. Una pápula pruriginosa en la zona de depósito de una larva de gusano de cayena que crece lentamente en el curso de varias semanas hasta formar un nódulo con forma de cúpula (que se parece a un furúnculo). La lesión tiene un poro central, a través del cual el extremo posterior de la larva (recuadro) de manera intermitente sobresale para respirar.

Figura 28-6. Miasis de la herida. Múltiples larvas de mosca doméstica en una úlcera por estasis crónica en el tobillo después de tratamiento con tintura de Castellani y bota de Unna durante una semana. Al retirarse, eran visibles las larvas y la base de la úlcera estaba eritematosa y limpia, pues fue desbridada por las larvas.



maduran los huevecillos, la pápula se convierte en un nódulo blanquecino del tamaño de un guisante (fig. 28-7). Con la infestación grave, aparecen nódulos y placas que tienen un aspecto de panal de abeja. Puede presentarse ulceración, inflamación e infección secundaria. Es más frecuente en los pies, sobre todo bajo las uñas, los espacios interdigitales y la superficie plantar de los pies y no afecta las zonas que soportan el peso; en quienes toman baños de sol, se altera cualquier área de la piel expuesta.

La abeja hembra, el avispón o la avispa pican y producen ardor o dolor inmediato, seguido de una reacción eritematosa intensa local con edema y urticaria. Surgen reacciones sistémicas graves en las personas que están sensibilizadas, con angioedema y urticaria generalizada o insuficiencia respiratoria por edema laríngeo o broncoespasmo o estado de choque.



Figura 28-7. Tungiosis. Pápula periungueal con eritema circundante en el borde lateral del quinto dedo del pie; la larva se visualiza al retirar la costra superpuesta.

Las *hormigas de fuego* y *cosechadoras* producen necrosis cutánea local y reacciones sistémicas a la picadura; la respuesta a la picadura comienza como una reacción inflamatoria local intensa que evoluciona a una pústula estéril.

El contacto con la *oruga* o la *polilla* puede generar una sensación de ardor y comezón, urticaria papulosa, irritación debida a la liberación de histamina, dermatitis por contacto alérgico (fig. 28-8) o reacciones sistémicas. Los vellos que flotan en el aire pueden causar queratoconjuntivitis.

Diagnóstico diferencial

Urticaria papulosa. Dermatitis alérgica por contacto, sobre todo con plantas, como la hiedra venenosa o el roble venenoso.

Diagnóstico

El diagnóstico clínico a veces se confirma mediante la biopsia de la lesión.

Tratamiento

Prevención. Aplicar repelente de insectos como dietiltoluamida (DEET, *diethyltoluamide*) en la piel y pulverización de permetrina en la ropa. Utilizar pantallas solares, mallas y prendas de vestir. Tratar a los gatos y los perros infestados por pulgas; atomizar la casa con insecticidas (p. ej., malatión, polvo al 1 a 4%).

Larvas en la piel. *Tungiasis.* Retirar la pulga con aguja, hoja de bisturí o cucharilla; tiabendazol oral (25 mg/kg al día) o albendazol (400 mg/día durante tres días) en las infestaciones intensas.

Miasis furunculosa. Se sofocan las larvas al cubrir con vaselina y se retiran al siguiente día.



Figura 28-8. Urticaria por contacto mediada por IgE inmunitaria: oruga procesionaria del pino. Pápulas y vesículas edematosas lineales que surgieron en la extremidad superior expuesta poco después del contacto con *Thaumetopoea pityocampa* en un bosque de pinos.

Corticoesteroides. Administrar corticoesteroides tópicos potentes durante un leve periodo para tratar el prurito intenso. Es posible administrar estos fármacos por vía oral cuando hay prurito persistente.

Antimicrobianos. Infección secundaria. Antibioticoterapia con compuestos tópicos.

La infección o la infestación sistémica se tratan con el antibiótico apropiado.

Pediculosis de la cabeza ICD-9: 132.0 ◦ ICD-10: B85.0 ☐ ● ➔ ◐

- Infestación de la piel cabelluda por el piojo de la cabeza.
- Se alimenta en la piel cabelluda y en el cuello y deposita sus huevecillos en el cabello.
- La presencia de los piojos de la cabeza se acompaña de escasos síntomas, pero de mucha preocupación.

Etiología y epidemiología

Subespecie. *Pediculus humanus capitis*. Tiene el tamaño de una semilla de sésamo de 1 a 2 mm. Se alimenta cada cuatro a seis horas. Se mueve sujetándose a los cabellos cercanos a la piel cabelluda; puede trepar hasta 23 cm al día. Los piojos depositan liendres a 1 a 2 mm de la piel cabelluda. Las liendres son huevecillos dentro de la envoltura quitinosa. Los piojos jóvenes experimentan eclosión al cabo de una semana y pasan por las etapas de ninfa, con aumento de tamaño y maduración hasta ser adultos, en un periodo de una semana. Una hembra puede depositar 50 a 150 huevecillos durante su vida de 16 días. Sobreviven sólo durante algunas horas fuera de la piel cabelluda. Transmisión: contacto de cabeza con cabeza; sombreros, gorras, cepillos y peines compartidos; asientos de salas de cine y cojincillos. El piojo de la cabeza no es un vector de enfermedades infecciosas.

Demografía. En Estados Unidos, es más común en caucásicos que en negros; las garras se han adaptado para sujetarse al cabello cilíndrico; la pomada para el cabello puede inhibir la infestación. En África, la pediculosis de la cabeza es relativamente infrecuente. Sin embargo, los piojos se sujetan con facilidad al cabello no cilíndrico; se estima que 6 a 12 millones de personas son infestadas cada año en Estados Unidos.

Manifestaciones clínicas

Síntomas. Prurito en la porción posterior y a los lados de la piel cabelluda. La rascadura y la infección secundaria se acompañan de linfadenopatía occipital o cervical. Algunos individuos muestran un trastorno obsesivo-compulsivo o delirios de parasitosis después de la erradicación de los piojos y las liendres.

Infestación. Los *piojos de la cabeza* se identifican a simple vista o mediante examen microscópico (lupa o der-

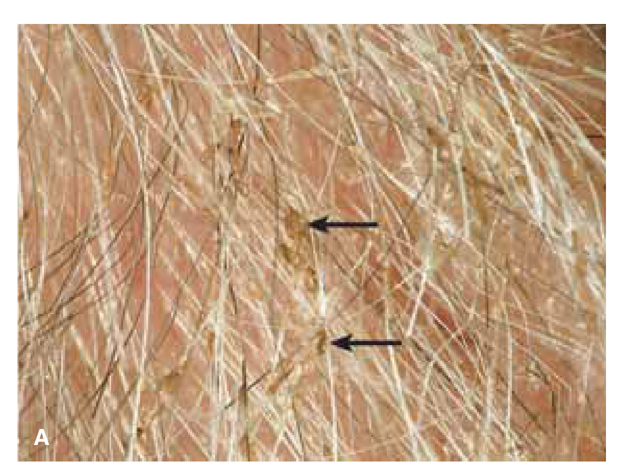




Figura 28-9. Pediculosis de la cabeza: liendres. A) Flechas: cápsulas de huevecillos blancos grisáceos (liendres) están firmemente adheridas a los tallos pilosos, observadas con una lupa. **B)** Amplificados, un huevecillo con una ninfa de piojo de la cabeza en desarrollo adherida a un tallo piloso.

matoscopio), pero es difícil encontrarlos. La mayoría de los pacientes tiene una población <10 de estos parásitos. Las *liendres* son las cápsulas de huevecillos ovalados de color blanco grisáceo (1 mm de longitud) firmemente adheridas a los cabellos (fig. 28-9); su número es variable, desde sólo algunas hasta millares. Los piojos depositan liendres en el tallo del pelo en su salida del folículo. En la infestación reciente, las liendres están cerca de la piel cabelluda; en la infestación crónica, las liendres pueden hallarse a 10 a 15 cm de la piel cabelluda. En esta última, el pelo crece 0.5 mm al día y la presencia de liendres a 15 cm de ella indica que la infestación tiene una duración aproximada de nueve meses. Los huevecillos viables nuevos tienen un color amarillo cremoso; las cáscaras de huevo vacías son blancas. *Zonas de afectación preferente.* Los piojos de la cabeza casi siempre están confinados a la piel cabelluda, sobre todo en las regiones occipital y posauricular; raras veces infestan la barba u otras áreas pilosas. Aunque es más frecuente con los piojos púbicos, los de la cabeza también pueden infestar las pestañas (*pediculosis palpebrarum*).

Lesiones cutáneas. *Reacciones a la picadura:* urticaria papulosa en el cuello. Las reacciones se vinculan con la sensibilidad y la tolerancia inmunitaria. *Lesiones secundarias:* eccema, excoriación, liquen simple crónico en la piel cabelluda occipital y en el cuello a consecuencia de la rascadura y la frotación crónicas. *Infección secundaria por S. aureus* del eccema o de las excoriaciones; puede extenderse hasta el cuello, la frente, la cara y las orejas. Se presenta linfadenopatía occipital posterior.

Diagnóstico diferencial

"Cuentas" pequeñas de cabello blanco. Cilindros de cabello (remanentes de vaina de la raíz interna), laca y geles de cabello, caspa (escamas epidérmicas) y piedra.
Prurito de la piel cabelluda. Dermatitis atópica, impétigo y liquen simple crónico.
Ninguna infestación. Delirios de parasitosis.

Exámenes de laboratorio

Microscopia. *Liendres.* Huevecillos blanquecinos y ovalados de 0.5 mm (fig. 28-9B). Las liendres no viables muestran la falta de un embrión u opérculo. *Piojo.* Insecto de seis patas, de 1 a 2 mm de longitud, sin alas, cuerpo blanco grisáceo translúcido que adopta un color rojo cuando está congestionado con sangre.

Diagnóstico

Manifestaciones clínicas, confirmadas mediante detección de los piojos. Las peinetas aumentan las posibilidades de encontrar piojos. Las liendres solas no son diagnósticas de infestación activa. Ésta se confirma al hallar las liendres en los primeros 4 mm de piel cabelluda.

Tratamiento

Insecticidas de aplicación tópica. Permetrina, malatión, piretrina, piperonil butóxido.
Sistémica. Ivermectina oral (200 mg/kg).

Pediculosis del cuerpo ICD-9: 132.1 ◦ ICD-10:B85.1



- Los piojos del cuerpo residen y depositan huevecillos en las prendas de vestir. Se presentan en condiciones socioeconómicas desfavorables.
- Los piojos abandonan la ropa para alimentarse del hospedero humano. El piojo del cuerpo sobrevive más de algunas horas lejos del hospedero humano.
- Este tipo de parásito es vector de muchas infecciones sistémicas.

Epidemiología y etiología

Causa. *Pediculus humanus humanus.* Más grande que el piojo de la cabeza: 2 a 4 mm, pero por lo demás son indistinguibles. Tienen una vida que dura 18 días. La hembra deposita 270 a 300 huevecillos. Liendres: huevecillos dentro de la carcasa quitinosa. Las liendres incuban durante 8 a 10 días; las ninfas maduran a adultos en 14 días.

Hábitat. Viven en las costuras de la ropa; pueden sobrevivir sin ingerir sangre hasta por tres días. Se adhiere a los pelos del cuerpo para alimentarse. Los factores de riesgo para la infestación son pobreza, guerras, desastres naturales, indigencia, desamparo y población de campos de refugiados.

Los piojos del cuerpo como vectores de enfermedades. Éstos transmiten muchos microorganismos infecciosos mientras se alimentan. *Bartonella quintana* causa la fiebre de las trincheras y endocarditis. *Rickettsia prowazekii* produce tifus epidémico. La *enfermedad de Brill-Zinsser (fiebre recidivante transmitida por los piojos)* es una agravación de la fiebre del tifus epidémico.

Manifestaciones clínicas

Infestación. Los piojos y las liendres se encuentran en las costuras de la ropa (fig. 28-10). Los piojos se sujetan a los pelos del cuerpo para alimentarse.

Reacciones a las picaduras. Las reacciones a la picadura, como las de la urticaria papulosa (fig. 28-10), son similares a las de los piojos de la cabeza. Los cambios generados por la frotación y la rascadura incluyen excoriaciones, eccema, liquen simple, infección por *S.*



Figura 28-10. Pediculosis del cuerpo. Un sujeto sin hogar de 60 años de edad. Múltiples lesiones consecutivas a excoriaciones, prurigo nodular y liquen simple crónico. Se observan piojos y liendres en las costuras de la ropa (recuadro).

aureus e hiperpigmentación posinflamatoria (fig. 28-10). Tal vez surjan de manera simultánea sarna, pediculosis de la cabeza e infestación por *Pulex irritans* (la pulga humana).

Diagnóstico diferencial

Dermatitis atópica, dermatitis por contacto, sarna y reacciones cutáneas adversas a fármacos.

Diagnóstico

Los piojos y sus huevecillos se identifican en las costuras de las prendas de vestir.

Tratamiento

Descontaminación de las prendas de vestir y la ropa de cama. Medidas higiénicas.
Despioje. Piretrina, permetrina, malatión.

Pediculosis del pubis ICD-9: 132.2 ∘ ICD-10: B85.2 □ ● → ◐

- Es la infestación de las regiones que contienen pelo por los piojos del pubis.
- Es más frecuente que habiten la zona pubiana; las porciones pilosas del tórax y las axilas; las pestañas superiores.
- Las manifestaciones clínicas abarcan prurito leve a moderado, urticaria papulosa y excoriaciones.

Etiología y epidemiología

Phthirus pubis, el piojo púbico. Tiene un tamaño de 0.8 a 1.2 mm. El primer par de patas corresponde a un vestigio; tienen otras dos con garras (fig. 28-11). Viven 14 días. La hembra deposita 25 huevecillos. Las liendres incuban durante siete días, las ninfas maduran en el curso de 14 días. Movilidad: los adultos pueden treparse 10 cm por día. Prefieren ambientes húmedos; tienden a no vagar. La infestación es más frecuente en los machos jóvenes. Transmisión durante el contacto físico cercano: compartir la cama. Pueden coexistir con otras enfermedades de transmisión sexual.

Manifestaciones clínicas

A menudo asintomática. Prurito leve a moderado y de meses de evolución. Con la excoriación y la infección secundaria, las lesiones pueden volverse hipersensibles y acompañarse de adenopatía regional.
Infestación. Los *piojos* tienen el aspecto de pecas grises parduscas de 1 a 2 mm (figs. 28-12 y 28-13) en las zonas pilosas afectadas. Se mantienen estacionarios durante días; partes del hocico quedan incrustadas en la piel; las garras sujetan un cabello a cada lado. Por lo general, son escasos. Las *liendres* adheridas al cabello tienen la apariencia de pequeñísimas pecas de color gris blanco (fig. 28-13); son escasas a numerosas. Los huevecillos en la unión del pelo y la piel indican infestación activa. La "infestación" es más frecuente en las regiones pubiana y axilar; también, perineo, muslos, extremidades inferiores, tronco y zona periumbilical. En los niños, las pestañas (fig. 28-13) y las cejas pueden estar infestadas sin afectación del pubis. Las manchas céreas son más comunes en la porción inferior de la pared abdominal, los glúteos y los muslos.



Figura 28-11. Ladilla. Hembra adulta con un huevo que se desarrolla dentro de su cuerpo.



Figura 28-12. Ladilla. Ladilla (flecha) en la piel de la región del pubis.



Figura 28-13. Ladillas en las pestañas. Paciente de 10 años de edad. Las ladillas (flechas) y las liendres en las pestañas superiores del niño; éstas fueron el único lugar de infestación.

Lesiones cutáneas. *Urticaria papulosa* (pápulas eritematosas pequeñas) en zonas de alimentación, sobre todo periumbilicales (fig. 28-14). *Cambios secundarios* a liquenificación por frotación y excoriaciones. *Infección por S. aureus* secundaria. Manchas cerúleas (máculas de color azul) que corresponden a las manchas de color gris pizarra o gris azuloso de 0.5 a 1 cm de diámetro, que no palidecen con la presión. Con la infestación de los párpados, puede haber costras serosas junto con los piojos y las liendres; en ocasiones, edema de los párpados con infestación grave.

Cuando hay una impetiginización secundaria, ocurre linfadenopatía regional.

Diagnóstico diferencial

Dermatitis atópica, dermatitis seborreica, tiña crural, molusco contagioso y sarna. Estos trastornos pueden aparecer de manera simultánea a la infestación por los piojos del pubis.

Diagnóstico

Demostración de piojos adultos vivos, ninfas o liendres en la zona del pubis para diagnosticar la infestación activa.

Evolución

El tratamiento suele ser eficaz. Quizás ocurra reinfestación. A veces es necesario repetir el tratamiento si se identifican piojos o si se observan huevecillos en la unión del cabello con la piel.

Figura 28-14. Infestación por ladillas: urticaria papulosa. Varón de 25 años de edad con prurito. Múltiples pápulas inflamatorias en las zonas de las picaduras por las ladillas en el abdomen y las superficies internas de los muslos.

Tratamiento

Pediculosis. Véase página 705. Descontaminar la ropa de cama y las prendas de vestir. Tratar a las parejas sexuales.

Demodicidosis ICD-9: 133.8 ∘ ICD-10: B88.0



Las especies del género *Demodex* son ácaros de la cara humana, parte del microglioma cutáneo humano. *D. folliculorum* reside en los folículos pilosos; *D. brevis*, en el infundíbulo de las glándulas sebáceas. Los ácaros no invaden tejido. La zona donde residen suele ser sintomática. En algunos casos, se produce una reacción inflamatoria (demodicidosis) que surge con lesiones semejantes a la rosácea, la foliculitis supurativa o la dermatitis peribucal (fig. 28-15).

- **Tratamiento.** Metronidazol tópico, permetrina; en los casos graves, ivermectina oral en dosis de 200 mg/kg.





Figura 28-15. Demodicidosis. Una mujer de 18 años de edad notó exantema facial el día después de competir en un triatlón. **A)** Pápulas hiperémicas dolorosas en la cara. **B)** El examen microscópico del raspado de la pápula muestra ácaros de *Demodex*. Las lesiones sanaron con ivermectina oral.

Sarna ICD-9: 133.0 ∘ ICD-10: B86 ☐ ◐

- **Infestación epidérmica superficial** por el ácaro *S. scabiei* variedad *hominis*. Transmisión: por lo general se disemina a través del contacto entre la piel y los fómites. La sarna crónica no diagnosticada constituye la base de la expresión coloquial: "la comezón de los siete años".
- **Manifestaciones clínicas.** El prurito a menudo se acompaña de manifestaciones cutáneas mínimas. Surcos bajo el estrato córneo.
- **Nódulos escabiósicos.** Dermatitis eccematosa. Hiperinfestación (sarna encostrada o hiperqueratósica o noruega).
- **Diagnóstico.** Éste fácilmente se pasa por alto y se debe valorar en un paciente de cualquier edad con prurito grave generalizado y persistente.

Etiología y epidemiología

Etiología. *S. scabiei* variedad *hominis.* Parásito humano estricto. Los ácaros de todas las etapas de desarrollo forman surcos en la epidermis poco después del contacto, no más profundos que el estrato granuloso; depositan las heces en túneles (fig. 28-16). Las hembras viven cuatro a seis semanas; depositan 40 a 50 huevecillos. Ponen tres huevos al día en los surcos. Los huevos eclosionan en cuatro días. Hacen surcos de 2 a 3 mm al día, casi siempre por la noche, y depositan los huevecillos durante el día. Las larvas eclosionadas se desplazan a la superficie de la piel y maduran a formas adultas. Los machos y las hembras copulan. La hembra grávida hace surcos de nuevo bajo el estrato córneo; el macho cae. En la sarna característica, se hallan aproximadamente 10 hembras por paciente. Con la hiperinfestación, puede haber >1 millón de ácaros. Se estima unos 300 millones de ácaros en todo el mundo.

Demografía. Problema de salud pública importante en muchos países menos desarrollados. En algunas zonas de Sudamérica y América Central, la prevalencia es de casi 100%. En Bangladesh, el número de niños con sarna supera al de aquellos con enfermedades diarreicas y de las vías respiratorias superiores. En las naciones donde la leucemia de linfocito T humano y la enfermedad por el virus de linfoma (HTLV1) son frecuentes, la sarna por hiperinfestación es un indicador de esta infección. La transmisión es por el contacto entre la piel y los fómites. Los ácaros pueden permanecer vivos durante más de dos días en las prendas de vestir o en la ropa de cama. Las personas con hiperinfestación desprenden muchos ácaros hacia su entorno todos los días y plantean un alto riesgo de infectar a quienes les rodean.

Patogénesis

La hipersensibilidad de tipo inmediato y tardío ocurre en la evolución de las lesiones diferentes a los surcos. Durante la *primera infestación,* hay prurito ulterior a la sensibilización a *S. scabiei*, por lo general al cabo de cuatro a seis semanas. Después de la *reinfestación,* puede ocurrir prurito en las primeras 24 h. Con la hiperinfestación, las personas suelen tener *inmunodeficiencia* o *trastornos neurológicos.*



Figura 28-16. Surco con *Sarcoptes scabiei* (hembra), huevecillos y heces. El ácaro hembra al final del surco con siete huevos y partículas fecales más pequeñas obtenidas de una pápula en el espacio interdigital de la mano.

Manifestaciones clínicas

Síntomas

Los pacientes a menudo se percatan de síntomas similares en familiares o parejas sexuales. El *prurito* es intenso, generalizado y casi nunca afecta la cabeza y el cuello. El prurito suele interferir en el sueño o lo impide. El prurito quizá no se presente con la hiperinfestación. El *exantema* fluctúa desde ninguno hasta la eritrodermia generalizada. Los pacientes con diátesis atópica se rascan y producen una dermatitis eccematosa. Algunas personas tienen prurito muchos meses sin exantema. La hipersensibilidad dolorosa de las lesiones indica una infección bacteriana secundaria.

Signos cutáneos

1) Lesiones que aparecen en las zonas de infestación de los ácaros; 2) manifestaciones cutáneas de hipersensibilidad a los ácaros; 3) lesiones secundarias a la frotación y la raspadura crónicas; 4) infección secundaria; 5) hiperinfestación, y 6) variantes de sarna en hospederos especiales: los que tienen una diátesis atópica, sarna nodular, sarna en lactantes y niños pequeños y sarna en los sujetos de edad avanzada.

Surcos intraepidérmicos. Rebordes del color de la piel de 0.5 a 1 cm de longitud (figs. 28-15 y 28-17), sean lineales o serpiginosos, con vesículas diminutas o pápula al final del túnel. Cada ácaro hembra que infesta produce un surco. Los ácaros tienen unos 0.5 mm de longitud. Los surcos promedian 5 mm de longitud, pero pueden llegar hasta 10 cm. *Distribución:* zonas con folículos pilosos escasos o nulos, por lo general donde el estrato córneo es delgado y blando, es decir, membranas interdigitales de las manos, muñecas, cuerpo del pene, codos, pies, glúteos y axilas (fig. 28-18). En los lactantes, puede ocurrir infestación en la cabeza y el cuello.

Sarna con nódulos de 5 a 20 mm de diámetro, de color rojo, rosado, bronceado o pardo, lisas (fig. 28-19); a veces se observan surcos en la superficie de una lesión muy temprana. *Distribución:* escroto, pene, axilas, muñecas, glúteos y areolas (fig. 28-20). Se resuelven con la hiperpigmentación posinflamatoria. Puede ser más evidente después del tratamiento, a medida que se resuelve la erupción eccematosa.

Sarna con hiperinfestación (antes llamada sarna noruega). Puede comenzar como una sarna ordinaria. En otros casos, el aspecto clínico es el del eccema crónico, dermatitis psoriasiforme, dermatitis seborreica o eritrodermia. Las lesiones suelen ser muy hiperqueratósicas o encostradas (figs. 28-21, 28-22). Dermatosis verrugosa de las manos y los pies con hiperqueratosis del lecho ungueal. Erupción descamativa eritematosa en la cara, el cuello, la piel cabelluda y el tronco. Las personas afectadas tienen un olor característico. *Distribu-*



Figura 28-17. Sarna con surcos. Pápulas y surcos con ubicación característica en la membrana interdigital. Los surcos son rebordes bronceados o del color de la piel, cuya configuración es lineal y con una vesícula diminuta o pápula en el extremo del surco; suelen ser difíciles de definir.

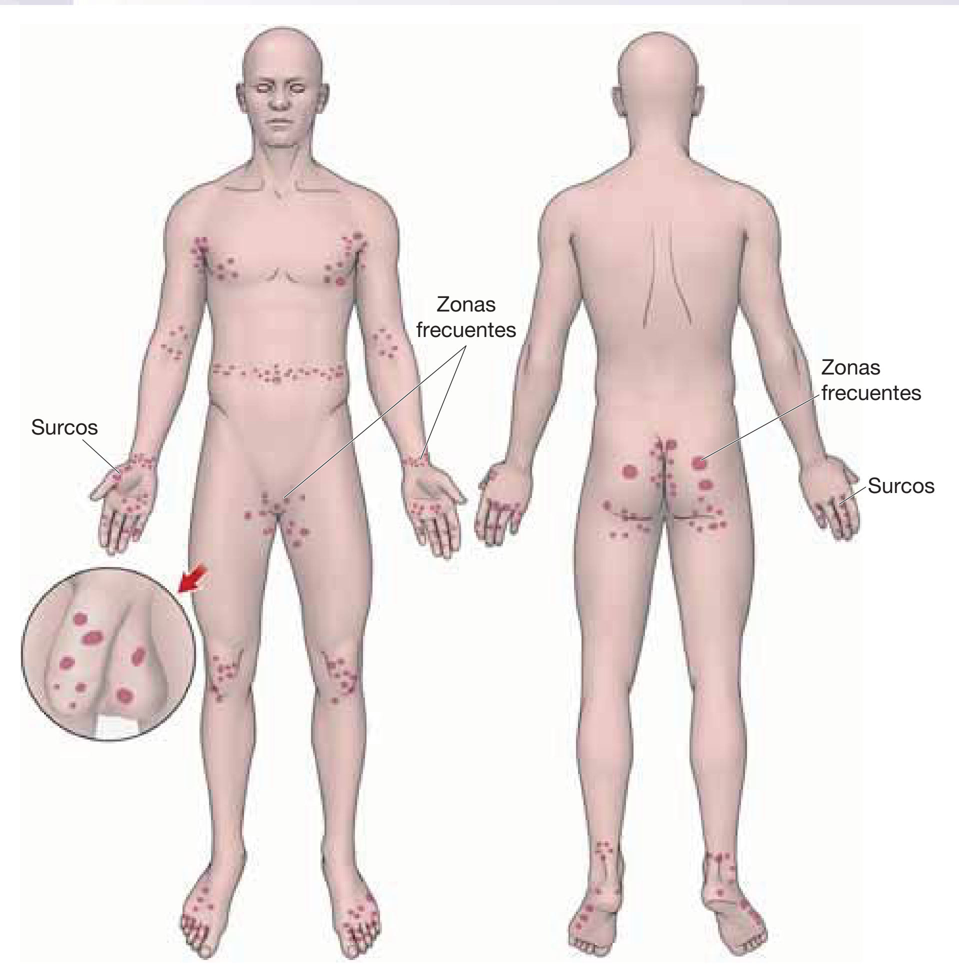


Figura 28-18. Sarna: zonas de afectación preferente. Dos surcos son más fáciles de identificar en el espacio interdigital de las manos, las muñecas y las superficies externas de las palmas de las manos. Los nódulos escabiósicos se hallan con poca frecuencia, pero aparecen en genitales, sobre todo el pene y el escroto, la muñeca, las axilas y las areolas.

ción: generalizada (que incluso afecta cabeza y cuello en adultos) o circunscrita. En los pacientes con disfunción neurológica, puede ocurrir hiperinfestación sólo en la extremidad afectada. Puede estar circunscrita sólo a la piel cabelluda, la cara, los dedos de las manos, el lecho ungueal de los dedos o las plantas de los pies.

Se presentan reacciones de tipo autosensibilización ("Id") caracterizadas por pápulas edematosas urticariales pequeñas y difusas principalmente en la parte anterior del tronco, los muslos, los glúteos y los antebrazos.

Cambios secundarios. Excoriaciones, liquen simple crónico, nódulos pruriginosos. Hiperpigmentación e hipopigmentación posinflamatorias en individuos con pigmentación más profunda. La sarna bullosa o ampollosa puede parecerse al penfigoide bulloso. Ocurre infección secundaria por *S. aureus.*

Diagnóstico diferencial

Prurito, circunscrito o generalizado, exantema, delirios de parasitosis, reacciones cutáneas adversas a fármacos, dermatitis atópica, dermatitis alérgica por contacto y prurito metabólico.

Sarna nodular, urticaria pigmentosa (en niños pequeños), urticaria papulosa (picaduras por insectos), prurigo nodular y seudolinfoma.

Hiperinfestación escabiósica. Psoriasis, dermatitis eccematosa, dermatitis seborreica y eritrodermia.

Exámenes de laboratorio

Microscopia. Con mucha frecuencia es posible identificar ácaros en los surcos característicos presentes en las membranas interdigitales, las superficies flexoras de las muñecas y el pene. Se coloca una gota de aceite mineral sobre un surco y se raspa el surco con una cucharilla o una hoja de bisturí número 15 y se coloca un portaobjetos para microscopio. Tres hallazgos son diagnósticos de sarna: ácaros *S. scabiei*, huevecillos y escíbalos fecales (fig. 28-23).

Dermopatología. *Surco escabiósico:* situado dentro del estrato córneo; el ácaro hembra con huevecillos situado en el extremo ciego del surco. Es frecuente la espongiosis (edema epidérmico) cerca de los ácaros con formación de vesículas. La dermis muestra infiltrado con eosinófilos. Nódulos: infiltrado inflamatorio crónico denso con eosinófilos. En algunos casos, la reacción persistente al artrópodo se parece al linfoma con células mononucleares atípicas. Hiperinfestación: estrato córneo engrosado lleno de innumerables ácaros.

Diagnóstico

Los datos clínicos se confirman, de ser posible, mediante el examen microscópico (identificación de ácaros, huevecillos o heces de ácaros).



Figura 28-19. Sarna con nódulos. Pápulas y nódulos de color pardo rojo en el pene y el escroto; estas lesiones son patognomónicas de la sarna, que se presenta en las zonas de infestación en algunos individuos.



Figura 28-20. Sarna con nódulos. Una mujer de 60 años de edad con nódulos pardos rojizos en L en la mama, los cuales persisten después del tratamiento con ivermectina.



Figura 28-21. Sarna con hiperinfestación. Una mujer hispanoamericana de 42 años de edad con infección por HTLV-1. El prurito era mínimo, la piel estaba hiperqueratósica y tenía mal olor. Se observaron centenares de surcos en la espalda de la paciente de la figura 28-16.



Figura 28-22. Sarna con hiperinfestación. Un sujeto de 79 años de edad con sarna hiperqueratósica de cuatro años de evolución. Al paciente se le había tratado en su domicilio con antiescabiósicos tópicos e ivermectina oral, así como descontaminación considerable de su caso en múltiples ocasiones. Se observan placas hiperqueratósicas confluentes en espalda, glúteos y extremidades inferiores. Se observaron hasta cinco ácaros de la sarna en un campo microscópico (recuadro).



Figura 28-23. Sarna con múltiples surcos. Una mujer de 42 años de edad con infección por HTLV-1 y sarna con hiperinfestación (fig. 28-22). Múltiples lesiones lineales oscuras en la espalda. Cada una de estas anomalías en un surco intraepidérmico creado por un ácaro de la escabiosis.

Evolución

El prurito suele persistir hasta por varias semanas después de la erradicación satisfactoria de la infestación por ácaros, comprensible por cuanto el prurito es un fenómeno de hipersensibilidad a los antígenos del ácaro. Si ocurre reinfestación, vuelve a aparecer el prurito a los pocos días. Los delirios de parasitosis pueden surgir en individuos que se han tratado de manera correcta de sarna o que nunca la han padecido. Hiperinfestación: quizá sea imposible erradicarla; las recurrencias son más factibles que la reinfestación. Nódulos: en los pacientes tratados, 80% sana en un término de tres meses, pero pueden persistir hasta por un año.

Tratamiento

Principios de tratamiento. Se proporciona un régimen terapéutico a los individuos infestados y los contactos físicos muy cercanos (incluidas las parejas sexuales) al mismo tiempo, haya o no síntomas. Se debe aplicar en todas las zonas de la piel.

Esquemas recomendados. Permetrina al 5%. Se aplica crema en todas las zonas del cuerpo. Lindano (p. ej., hexacloruro de benceno) en loción al 1% o crema aplicada en una capa delgada en todas las zonas del cuerpo desde el cuello hasta abajo; eliminarla muy bien con lavado después de ocho horas. Nota: no se debe utilizar lindano después de un baño o una ducha o en pacientes con dermatitis extensa, embarazadas o mujeres en lactación o niños menores de dos años de edad. Hay resistencia de los ácaros al lindano. El bajo costo hace de este último una alternativa clave en muchos países.

Esquemas alternativos. *Tópicos*. Crotamitón al 10%, sulfuro en vaselina al 2 a 10%, benzil benzoato al 10 y 25%, benzil benzoato con sulfiram, malatión al 0.25%, sulfiram al 25% e ivermectina al 0.8%.

Sistémico. Ivermectina oral, 200 μg/kg: se ha comunicado que una sola dosis es muy eficaz en 15 a 30 días. Por lo general, se necesitan dos a tres dosis, a intervalos de una a dos semanas para la infestación intensa o en los individuos con inmunodeficiencia. Puede erradicar con eficacia la sarna epidémica o endémica en instituciones, como asilos o en hospitales y campos de refugiados. No está autorizada por la *Food and Drug Administration* de Estados Unidos o la *European Drug Agency*. No se debe utilizar en lactantes, niños pequeños o embarazadas o en mujeres que se encuentran en lactación.

Sarna encostrada. Ivermectina oral combinada con escabicidas tópicos (no ivermectina). Descontaminación del entorno.

Prurito posescabiósico. Prurito generalizado que persiste una semana o más quizá se debe a hipersensibilidad a ácaros muertos remanentes y productos de los mismos. Para el prurito persistente y grave, sobre todo en individuos con un antecedente de trastornos atópicos, es necesario un esquema de prednisona (70 mg el día 1) con reducción gradual por 14 días.

Infección bacteriana secundaria. Tratar con ungüento de mupirocina o antimicrobiano sistémico.

Nódulos escabiósicos. Es eficaz la triamcinolona intralesional, 5 a 10 mg/ml en cada lesión; se repite cada dos semanas si es necesario.

Larva migrans cutánea ICD-9: 126.9 ◦ ICD-10: B76



- **Erupción serpiginosa.** Infestación cutánea después de la penetración percutánea y la migración epidérmica de larvas de anquilostoma.
- **Causas.** *Larva migrans cutánea:* las larvas de los anquilostomas *Ancylostoma braziliense* en Estados Unidos. Los huevecillos de anquilostomas se depositan en la arena y el suelo en zonas sombreadas tibias, los cuales eclosionan a larvas que penetran la piel humana. Los seres humanos son hospederos anómalos, terminales, que adquieren el parásito del ambiente contaminado con heces de animales. Las larvas penetran la piel humana y migran dentro de la epidermis hasta varios centímetros al día. Casi todas las larvas no pueden desarrollarse más o invadir tejidos no profundos y mueren después de días o meses. *Larva currens: Strongyloides stercoralis*; larvas filariformes pueden penetrar la piel (por lo general en los glúteos), lo cual produce lesiones similares a las de la larva migrans.

Manifestaciones clínicas

***Larva migrans* cutánea.** Lesión serpiginosa, delgada, lineal, elevada, en forma de túnel de 2 a 3 mm de diámetro que contiene líquido seroso (fig. 28-24). Puede haber varias o múltiples lesiones, lo que depende del número de larvas penetrantes. Éstas se desplazan algunos a muchos milímetros cada día, confinadas a una zona de varios centímetros de diámetro. La infestación ocurre con más frecuencia en los pies, las extremidades inferiores y los glúteos.

Figura 28-24. Larva migratoria cutánea. Una lesión eritematosa serpiginosa, lineal, elevada en forma de túnel que delimita la vía de migración de la larva.

***Larva currens* (estrongiloidosis cutánea).** Una forma distintiva de *larva migrans*. Surgen pápulas, urticaria y papulovesículas en la zona de penetración de la larva (fig. 28-25). Se asocia a prurito intenso. Ocurre en glúteos, muslos, espalda, hombros y abdomen. El prurito y la erupción desaparecen cuando las larvas entran en los vasos sanguíneos y se desplazan hacia la mucosa intestinal.

Diagnóstico diferencial

Lesiones migratorias de otros parásitos, dermatitis alérgica por contacto, picadura de aguamala, dermatofitosis epidérmica.

Datos de laboratorio

Dermopatología. Se observa el parásito en las muestras de biopsia del punto de la lesión que avanza.

Diagnóstico

Manifestaciones clínicas.

Evolución

Se cura de forma espontánea; los seres humanos son los hospederos "terminales". La mayor parte de las larvas muere y las lesiones se resuelven al cabo de dos a ocho semanas.

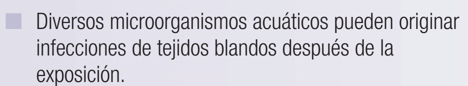
Figura 28-25. ***Larva currens.*** Múltiples líneas pruriginosas, serpiginosas e inflamatorias en los glúteos de las zonas de penetración de las larvas de *S. stercoralis.*



Tratamiento

Compuestos tópicos. Tiabendazol, ivermectina y albendazol son eficaces.
Compuestos sistémicos. Tiabendazol, por vía oral, 50 mg/kg/día en dos dosis (la dosis máxima de 3 g/día) durante dos a cinco días; ivermectina, 6 mg cada 12 h; albendazol, 400 mg/día durante tres días; muy eficaz.
Extracción del parásito. No hay que intentarlo; el parásito no está en las lesiones visibles.

Enfermedades asociadas al agua ◧ ◐



- Diversos microorganismos acuáticos pueden originar infecciones de tejidos blandos después de la exposición.
- Bacterias. *Aeromonas hydrophila, Edwardsiella tarda, Erysipelothrix rhusiopathiae, Mycobacterium marinum, Pfesteria piscicida, Pseudomonas, Streptococcus iniae, Vibrio vulnificus* y otras especies del género *Vibrio*.
- Algas. *Prototheca wickerhamii.*
- Infestaciones cutáneas circunscritas. La dermatitis por cercarias y la erupción del bañista pueden presentarse después de la exposición a animales marinos microscópicos.
- Cnidaria (aguamala) y equinodermos (erizos de mar, estrellas de mar) pueden producir emponzoñamiento.

Dermatitis por cercarias de esquistosomas
ICD-9: 120.3 ∘ ICD-10: B65.3



- Prurito del bañista, prurito del buzo de almejas, dermatitis por esquistosoma, prurito de las charcas.
- La erupción papulosa pruriginosa aguda en zonas de penetración cutánea por larvas de *Schistosoma cercariae* de esquistosomas cuyos hospederos habituales son aves y pequeños mamíferos.
- Esquistosomas causantes: *Trichobilharzia, Gigantobilharzia, Ornithobilharzia, Microbilharzia* y *Schistosomatium*.
- Exposición a agua dulce, salobre o salada. Los huevecillos producidos por esquistosomas adultos que viven en animales se eliminan con las heces de los animales hacia el ambiente; al llegar al agua, los huevecillos de esquistosoma eclosionan y liberan larvas completamente desarrolladas (miracidios). Los caracoles son los hospederos apropiados para los miracidios, de los cuales emergen las cercarias. Éstas deben penetrar la piel de un hospedero vertebrado para continuar su desarrollo.
- **Transmisión.** Los seres humanos son los hospederos terminales. Las cercarias penetran la piel humana, desencadenan una reacción inflamatoria y mueren sin invadir otros tejidos. Se presenta en todo el mundo, en zonas de agua dulce y agua salada habitadas por los moluscos hospederos apropiados. Se adquiere por la exposición de la piel a agua dulce o salada infestada por cercarias.

Manifestaciones clínicas

El prurito y el exantema comienzan a las pocas horas de la exposición. Aparece una erupción pruriginosa, maculosa, papulosa, papulovesiculosa o urticarial en las zonas expuestas y el prurito es intenso (fig. 28-26), sin afectar partes del cuerpo cubiertas por las prendas de vestir (en contraste, la erupción del bañista ocurre en zonas del cuerpo cubiertas por los trajes de baño). Se observa *urticaria papulosa* en cada zona de penetración en individuos previamente sensibilizados. En personas muy sensibilizadas, las lesiones pueden avanzar a placas eccematosas, vejigas urticariales o vesículas, con un máximo alcanzado a los dos a tres días luego de la exposición. Los esquistosomas capaces de producir enfermedad invasiva en el ser humano (*Schistosoma mansoni, S. haematobium* y *S. japonicum*) pueden causar una erupción cutánea similar poco después de la penetración, así como *complicaciones viscerales.*

Evolución

Las lesiones suelen sanar al cabo de una semana.

Tratamiento

Los corticoesteroides tópicos o sistémicos están indicados en los casos más graves.



Figura 28-26. Dermatitis por cercarias de esquistosoma. Una erupción papulovesiculosa muy pruriginosa en las rodillas, adquirida después que el paciente vadeó un arroyo de corriente lenta.

Erupción del bañista ICD-9: 692.9

- **Causas.** Se debe a la exposición a dos animales marinos: larvas de la medusa dedal, *Linuche unguiculata*, en aguas de las costas de Florida y en el Caribe. *Planula larvae* de la anémona de mar y *Edwardsiella lineata* de Long Island, Nueva York.

- **Patogénesis.** Los nematoquistes de larvas celenteradas pican la piel de las zonas pilosas o bajo el traje de baño, que tal vez origine una reacción alérgica. Algunos individuos recuerdan una sensación de picadura o picazón mientras estaban en el agua.

Manifestaciones clínicas

Las lesiones se presentan clínicamente como pápulas inflamatorias 4 a 24 h después de la exposición (fig. 28-27). Se observa con más frecuencia una erupción monomorfa de pápulas eritematosas o papulovesículas: vesículas, pústulas y urticaria papulosa, que pueden avanzar a las erosiones encostradas. En comparación con la dermatitis por cercarias, que aparecen en zonas expuestas, la erupción del bañista surge en zonas cubiertas por el traje de baño mientras aquél se baña en agua salada.

Evolución

En promedio, las lesiones persisten durante una a dos semanas. En las personas sensibilizadas, la erupción puede tornarse más grave de manera progresiva con exposiciones repetidas y tal vez se acompañe de síntomas generales.

Tratamiento

Los corticoesteroides tópicos o sistémicos proporcionan alivio sintomático.



Figura 28-27. Erupción del bañista. Este exantema papulovesiculoso apareció en un bañista mientras estaba de vacaciones en el Caribe. Mientras nadaba, sintió una leve picadura en las regiones cubiertas por su bikini; más tarde, esa noche observó la erupción. El exantema está circunscrito de manera característica en las zonas cubiertas por el traje de baño.

Emponzoñamientos por Cnidaria ICD-9: 989.5 ∘ ICD-10: T63.6



- **Causas.** Hay >10 000 especies de Cnidaria que son medusas nadadoras o pólipos sésiles que inyectan toxina o veneno que tiene efectos locales y sistémicos. Los miembros de *Cnidaria phylum* que pueden afectar a los seres humanos son medusa, hombre de guerra portugués, anémonas de mar y "coral" de fuego.

- **Patogénesis.** Las picaduras de las cnidarias producen reacciones tóxicas más que alérgicas. Éstas varían desde las irritaciones leves que sanan de forma espontánea hasta las lesiones en extremo dolorosas y graves.

Manifestaciones clínicas

Pápulas pruriginosas, urentes y dolorosas que tienen una disposición lineal (figs. 28-28 y 28-29).

Evolución

Las picaduras por medusa de caja pueden ser letales.

Tratamiento

Apósitos húmedos y corticoesteroides tópicos.

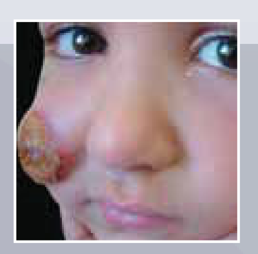


Figura 28-28. Emponzoñamiento por aguamala. Pápulas pruriginosas y dolorosas en una disposición lineal en la extremidad inferior, que aparecen después del contacto con el aguamala.



Figura 28-29. Emponzoñamiento por coral de fuego. Una mujer de 47 años de edad con palmas dolorosas que ocurrieron después del contacto con un coral de fuego. Las palmas de las manos y la porción palmar de los dedos están hiperémicas y edematosas en las zonas de emponzoñamiento.

Infecciones parasitarias sistémicas



Leishmaniosis ICD-9: 085.9 ◦ ICD-10: B55



- **Causas.** Muchas especies de protozoarios intracelulares estrictos del género *Leishmania*; las especies predominantes son:
  - **Nuevo mundo:** *Leishmania mexicana* compleja, subgénero: *Viannia.*
  - **Viejo mundo:** *L. tropica, L. major, L. aethiopica.*
- **Vector.** Flebótomos. Viejo mundo: *Phlebotomus*. Nuevo mundo: *Lutzomyia.*
- **Patogénesis.** Infección de los macrófagos de la piel, la mucosa nasobucofaríngea y el sistema reticuloendotelial (vísceras). Diversidad de síndromes clínicos debidos a un parásito específico, vector y especies de hospedador.

Síndromes clínicos

La leishmaniosis cutánea (CL, *cutaneous leishmaniasis*) se caracteriza por la aparición de pápulas cutáneas individuales o múltiples en la zona de la picadura por flebótomos, que a menudo evolucionan a nódulos y úlceras, las cuales sanan espontáneamente dejando una cicatriz deprimida.

- Leishmaniosis cutánea del Nuevo Mundo (NWCL, *New World cutaneous leishmaniasis*).
- Leishmaniosis cutánea del Viejo Mundo (OWCL, *Old World cutaneous leishmaniasis*).

Leishmaniosis cutánea difusa (anérgica) (DCL, *diffuse cutaneous leishmaniasis*).

Leishmaniosis de mucosas (ML, *mucosal leishmaniasis*).

Leishmaniosis visceral (VL, *visceral leishmaniasis*); kala-azar; leishmaniosis dérmica pos-kala-azar (PKDL, *post-kala-azar dermal leishmaniasis*).

Sinónimos: NWCL: úlcera de los chicleros, pian bois, uta. OWCL: grano o botón de Bagdad/Dehli, úlcera/mal oriental/de Aleppo, *botón de Oriente.* ML: espundia. VL: kala-azar (que en hindú significa fiebre negra).

Epidemiología y etiología

La infección en el ser humano es causada por 20 especies del género *Leishmania* (subgéneros *Leishmania* y *Viannia*). Etapas del parásito: promastigoto: forma flagelada que se encuentra en flebótomos y en cultivo; amastigoto: forma hística no flagelada (2 a 4 μm de diámetro); se reproduce en los fagosomas del macrófago de hospedadores mamíferos.

Transmisión. Se genera el vector por la picadura de flebótomos hembras infectadas (de 2 a 3 mm de longitud), que se infectan al ingerir sangre del hospedador mamífero infectado. Se han identificado alrededor de 30 especies de flebótomos como vectores. Los flebótomos son voladores débiles silenciosos; descansan en la oscuridad, lugares húmedos, típicamente más activos al anochecer y por la noche y en las horas nocturnas. Otros modos: congénita y parenteral (es decir, por transfusión sanguínea, compartir agujas, accidente de laboratorio).

Reservorios. Varía según la geografía y la especie de Leishmania. La zoonosis afecta a roedores y caninos.

Vectores. Transmitida por 30 especies de flebótomos hembras del género *Lutzomyia* (Nuevo Mundo) y *Phlebotomus* (Viejo Mundo).

Prevalencia. Se estima que existen 12 millones de personas infectadas en todo el mundo. Cada año aparecen 1.5 a 2 millones de casos nuevos; 350 millones de individuos tienen riesgo de infección. Cincuenta por ciento de los nuevos casos afectan a los niños. Cada año fallecen 75 000 individuos de leishmaniosis de las mucosas.

Geografía. Todos los continentes habitados excepto Australia; endémica en zonas focales de 90 países. Trópico, subtrópico, sur de Europa. Más de 90% de los casos de leishmaniosis cutánea se presentan en Afganistán, Algeria, Irán, Irak, Arabia Saudita, Siria, Brasil y Perú. Climas: fluctúa desde los desiertos hasta las selvas lluviosas, medio rural a urbano.

Defectos en la defensa del hospedador. Anergia específica de *Leishmania:* los pacientes presentan DCL. Respuesta inmunitaria deficiente o inmunodepresión (infección por VIH): VL. Variante hiperérgica: leishmaniosis recidivante causada por *L. tropica*.

Patogénesis

La gama clínica e inmunológica de la leishmaniosis es paralela a la de la lepra. La CL ocurre en un hospedador con una inmunidad protectora satisfactoria. La MCL se presenta en quienes tienen una reacción inflamatoria intensa. La DCL ocurre con la proliferación extensa y generalizada del organismo en la piel, pero sin gran inflamación o tendencia a la afectación de las vísceras. La VL ocurre en el hospedador con escasa respuesta inmunitaria o en caso de inmunodepresión. A diferencia de la lepra, la extensión y la distribución son influidas considerablemente por las especies específicas de *Leishmania* causantes. Otros factores que afectan al cuadro clínico son: número de parásitos inoculados, zona de inoculación, estado nutricional del hospedador y características de la última comida no sanguínea del vector. La infección y el restablecimiento van seguidos de inmunidad de por vida hasta la reinfección por la misma especie de *Leishmania*. En algunos casos, ocurre inmunidad entre las especies.

Manifestaciones clínicas

Las lesiones primarias ocurren en el punto de la picadura por flebótomos, por lo general en una zona expuesta.
Periodo de incubación. Inversamente proporcional al tamaño del inóculo: más breve en visitantes a zonas endémicas. OWCL: *L. tropica major,* una a cuatro semanas. *L. tropica,* dos a ocho meses; CL aguda: dos a ocho semanas o más.
Síntomas. Lesiones noduloulcerosas por lo general asintomáticas. Con infección bacteriana secundaria, pueden volverse dolorosas.

NWCL. *L. mexicana* compleja. Una pápula eritematosa pequeña aparece en el punto de la picadura por flebótomos y evoluciona a un nódulo ulceroso (fig. 29-1). Aumenta de tamaño a 3 a 12 cm con un borde elevado. Los nódulos no ulcerosos pueden volverse verrugosos. Se presenta linfangitis y linfadenopatía regional. Las lesiones aisladas en la mano o la cabeza por lo general no se ulceran. Tarde o temprano la lesión se resuelve dejando una cicatriz deprimida. Las lesiones de la oreja pueden persistir durante años y destruir el cartílago (úlceras de los chicleros) (fig. 29-2).
ML. Se caracteriza por la afectación de la mucosa nasobucofaríngea, una complicación metastásica de la CL. La afectación de las mucosas por lo general se pone de manifiesto varios años después de la cicatrización de las lesiones cutáneas originales; las lesiones cutáneas y de





Figura 29-1. Leishmaniosis cutánea del Nuevo Mundo: úlcera en el muslo. Una persona de 42 años de edad con infección por VIH notó una lesión indolora en la porción interna del muslo seis meses después de regresar de México. **A)** Úlcera con bordes enrollados y base con tejido de granulación. **B)** Se observaron leishmanias en la biopsia de la lesión. Se aisló *L. mexicana* del cultivo de tejido de biopsia de la lesión.



Figura 29-2. Leishmaniosis cutánea del Nuevo Mundo: úlcera de los chicleros. Una úlcera profunda en el pabellón en la zona de una picadura por flebótomos. Esta variante suele ocurrir en la leishmaniosis adquirida en Centroamérica y Sudamérica.

la mucosa pueden presentarse simultáneamente o aparecer a intervalos de decenios. El edema y los cambios inflamatorios originan epistaxis y síntomas de coriza. Con el tiempo, se destruye el tabique nasal, el suelo de la boca y las zonas de las amígdalas (fig. 29-3). Esto da por resultado una deformación notable (conocida como *espundia* en Sudamérica). Puede ocurrir la muerte del paciente debido a infección bacteriana superpuesta, obstrucción de la faringe o desnutrición.

OWCL. Comienza como una pequeña pápula eritematosa que puede aparecer inmediatamente después de la picadura por flebótomos pero por lo general dos a cuatro semanas más tarde. La pápula aumenta lentamente hasta alcanzar 2 cm en un periodo de varias semanas y asume un tinte violáceo sucio (figs. 29-4 y 29-5). Con el tiempo, la lesión se encostra en el centro con una úlcera superficial y un borde indurado elevado, lo que corresponde al signo del volcán. En algunos casos, el centro del nódulo se vuelve hiperqueratósico y forma un cuerno cutáneo. Pequeñas pápulas satélites pueden aparecer en la periferia de la lesión y a veces nódulos subcutáneos en el trayecto de los linfáticos proximales. La extensión periférica por lo general se detiene después de dos meses y el nódulo ulcerado persiste durante otros tres a seis meses o más. Luego se resuelve dejando una cicatriz levemente deprimida. En algunos casos, la CL se mantiene activa con frotis positivos durante 24 meses (CL crónica que no cicatriza). El número de lesiones depende de las circunstancias de la exposición y la magnitud de la infección en el flebótomo que actúa como vector. Puede originar múltiples lesiones, hasta 100 o más (figs. 29-4 y 29-5).

DCL. Se parece a la lepra lepromatosa; un gran número de parásitos en los macrófagos de la dermis; no hay afectación visceral. En el Viejo Mundo ocurre en 20% de las personas con leishmaniosis en Etiopía y Sudán. En Sudamérica, se atribuye a un miembro de *L. braziliensis* compleja. Se presenta como un nódulo individual, que luego se disemina localmente a menudo a



Figura 29-3. Leishmaniosis mucocutánea: espundia. Ulceración dolorosa y mutilante con destrucción de porciones de la nariz. (Cortesía del Dr. Eric Kraus.)





Figura 29-4. Leishmaniosis cutánea del Viejo Mundo: cara. Una niña jordana de 7 años de edad con lesiones dolorosas en los carrillos de seis semanas de evolución. **A)** Grandes nódulos encostrados con edema circundante en los dos carrillos. **B)** Tres semanas después del tratamiento satisfactorio (inyecciones de estibogluconato sódico; 15 mg/kg por día en inyección IM durante 21 días), las lesiones habían cicatrizado con eritema residual mínimo y sin dejar cicatriz. (Cortesía del Dr. Mohammad Tawara.)

través de la extensión desde lesiones satélites y finalmente mediante metástasis. Con el tiempo, las lesiones se generalizan formando nódulos no ulcerosos que aparecen en forma difusa sobre la cara y el tronco. No responde bien al tratamiento.

Leishmaniosis recidivante (LR). Complicación de la infección por *L. tropica.* Placas de color rojo oscuro con bordes diseminados activos y centros en cicatrización, que dan origen a lesiones plegadas y anulares. Es muy frecuente que afecte a la cara; puede causar destrucción de tejido y deformidad grave.

PKDL. Secuela de VL que se ha resuelto espontáneamente o durante y después del tratamiento adecuado. Las lesiones aparecen un año o más después de administración de tratamiento y se caracterizan por lesiones maculosas, papulosas y nodulares así como máculas y placas hipopigmentadas en la cara (fig. 29-6), el tronco y las extremidades. Se parece a la lepra lepromatosa cuando las lesiones son numerosas. Se presenta en 20% de pacientes de origen indio que se tratan de VL causada por *L. donovani* y en un pequeño porcentaje de pacientes etíopes con VL causada por *L. aethiopica.*

VL. Puede permanecer asintomática o volverse sintomática y tener una evolución aguda, subaguda y crónica. Los casos de VL no evidentes superan en número a los casos clínicamente manifiestos. La desnutrición es un factor de riesgo para la VL clínicamente manifiesta. Resultan afectados médula ósea, hígado y bazo. El término *kala-azar* (que en hindi significa “fiebre negra”, algunos pacientes tenían color gris) designa a los pacientes febriles y con caquexia intensa que tenían la enfermedad potencialmente mortal. Los individuos con la infección presentan fiebre, esplenomegalia, pancitopenia y emaciación.

Diagnóstico diferencial

CL aguda. Reacción a la picadura por el insecto, impétigo, ectima, furúnculo, infección por *Mycobacterium marinum,* miasis furunculosa y chancro.



Figura 29-5. Leishmaniosis cutánea del Viejo Mundo. Múltiples nódulos encostrados en el dorso expuesto, que se originan en zonas de picaduras de flebótomos. Muchas de las lesiones se parecen a un volcán con un centro deprimido central, es decir, el signo del volcán.

Diagnóstico

Sospecha clínica; se confirma al demostrar:

- Amastigoto no flagelado intracelular en biopsia de piel, mucosa, hígado, ganglios linfáticos o aspirado de bazo, médula ósea y ganglio linfático.
- Promastigoto flagelado en cultivo de tejidos (precisa hasta 21 días).

Evolución

En general, la NWCL tiende a ser más grave y progresiva que la OWCL.



Figura 29-6. Leishmaniosis dérmica pos-kala-azar india. Pápulas y nódulos dérmicos eritematosos confluentes sobre la cara en un cuadro similar a una facies leonina. (Utilizada con autorización del Dr. Raj Kubba.)

Tratamiento

Se administran por vía general compuestos que contienen antimonio, antimoniato de meglumina y estibogluconato de sodio (fig. 29-4). Otros fármacos utilizados para tratar la leishmaniosis son: anfotericina B, cetoconazol, miltefosina, paromomicina y pentamidina.

Tripanosomosis americana humana





ICD-9: 086.9 ◦ ICD-10: B56 ◦ ICD-9: 086.0 ◦ ICD-10: B57

- *Sinónimo.* Enfermedad de Chagas.
- **Causas.** *Trypanosoma cruzi.*
- **Demografía.** Centroamérica y Sudamérica. Dieciséis a 18 millones de personas infectadas.
- **Transmisión.** *T. cruzi* se deposita en las heces de mosquitos redúvidos en la piel; entra en el hospedador a través de roturas en la piel (excoriaciones), mucosas o conjuntivas. También puede transmitirse por la transfusión de sangre de personas infectadas, por trasplante de órgano y de la madre al feto.
- **Diseminación.** A través de linfáticos y el torrente circulatorio a los músculos.

Manifestaciones clínicas

Chagoma en la zona de inoculación. Una zona indurada de eritema y edema en la puerta de entrada, que ocurre siete a 14 días después de la inoculación. Puede acompañarse de linfadenopatía local. Los parásitos se ubican dentro de leucocitos y células de tejidos subcutáneos. Estos signos locales iniciales van seguidos de molestias, fiebre, anorexia y edema de la cara y extremidades inferiores.

Signo de Romaña. Edema indoloro unilateral de los tejidos palpebrales y perioculares. Ocurre cuando la conjuntiva es la puerta de entrada. Manifestación característica en la AT aguda.

Ocurre edema de la cara y de las extremidades inferiores.

Tripanosómidos. Erupciones morbiliformes, urticariformes o eritematopolimorfas.

Chagomas hematógenos o metastásicos. Nódulos causados por la diseminación de la infección. Nódulos duros, dolorosos, de color de vino; raras veces se reblandecen o se ulceran.

Manifestaciones sistémicas. Linfadenopatía generalizada. Hepatoesplenomegalia. Puede ocurrir miocarditis grave; casi todas las muertes se deben a insuficiencia cardiaca.

Fase indeterminada-asintomática. Se caracteriza por parasitemia no manifiesta, anticuerpos detectables contra *T. cruzi,* sin signos y síntomas concomitantes.

Infección crónica sintomática. Puede tardar varios decenios en aparecer. Enfermedad sintomática: cardiacas (alteraciones del ritmo, miocardiopatía y tromboembolia), megaesófago, megacolon, enfermedades del sistema nervioso periférico.

Evolución. La mayoría de las personas infectadas permanecen así de por vida. La afectación cardiaca y digestiva se acompaña de morbilidad grave y mortalidad.

Tripanosomosis africana humana ICD-9: 086.5 ∘ ICD-10: B56 □ ○

- *Sinónimo.* Enfermedad del sueño.
- **Causas.** *Trypanosoma brucei gambiense* produce la enfermedad del sueño en África occidental; contribuye con 95% a los casos reportados. *Trypanosoma brucei gambiense* produce la enfermedad del sueño en África oriental.
- **Epidemiología.** Vector: moscas tsé-tsé.
- **Reservorio primario.** Enfermedad del sueño de África occidental: seres humanos. Enfermedad del sueño de África oriental: antílope y ganado vacuno.
- **Demografía.** Más de 66 millones de personas infectadas. África occidental: Costa de Marfil, Chad, República Africana Central; poblaciones rurales. África oriental: Sudán; trabajadores en zonas silvestres, poblaciones rurales, turistas en parques de juegos.

Manifestaciones clínicas

Infección aguda. Enfermedad en etapa I. El *chancro tripanosómico* aparece en algunos pacientes en la zona de inoculación (fig. 29-7); es doloroso; siete a 14 días después de la picadura por la mosca tsé-tsé. Es característico que tenga de 2 a 5 cm de diámetro y que esté indurado; puede ulcerarse; se resuelve en algunas semanas. Pueden verse parásitos en el líquido expulsado del chancro y en la capa leucocítica. *Manifestaciones generales.* Fiebre, artralgias, malestar general, edema facial circunscrito y esplenomegalia moderada. La linfadenopatía es notoria en la tripanosomosis por *T. b. gambiense*. La evolución es más rápida en la de tipo africano oriental. Los turistas con infección por *T. b. rhodesiense* pueden presentar signos generales de infección cerca del final de su viaje.

Infección crónica. Etapa II. Se caracteriza por la aparición insidiosa de síntomas neurológicos diversos. Sobreviene una indiferencia progresiva y somnolencia durante el día. La de tipo africano oriental puede producir arritmias e insuficiencia cardiaca congestiva antes que aparezca la afectación del sistema nervioso central (CNS, *central nervous system*).

Tratamiento

Pentamidina, melarsoprol y eflornitina. Para la enfermedad en etapa tardía, difluorometilornitina.



Figura 29-7. Tripanosomosis africana oriental humana: chancro tripanosómico. Placa ulcerosa en la zona de la picadura en la porción dorsal del pie. Había un exantema maculoso en el tronco. (Cortesía de Anne C. Moore et al. Case 20-2002–A 37-Year-Old Man with Fever, Hepatosplenomegaly, and a Cutaneous Foot Lesion after a Trip to Africa. *N Engl J Med* 346:2069-2076, 2002; con autorización.)

Amebosis cutánea ICD-9: 006.6 ◦ ICD-10: A06.7



La amebosis es causada por *Entamoeba histolytica* que infecta el tubo digestivo y raras veces la piel.

- **Frecuencia.** Diez por ciento de la población mundial está infectada por *Entamoeba*. La mayor parte de las infecciones son causadas por *E. dispar* no invasiva. Diez por ciento de las personas colonizadas con *E. histolytica* presentan colitis amebiana. Prevalece más en trópicos y en las zonas rurales y en condiciones sanitarias inadecuadas y hacinamiento. La afectación de la piel se acompaña de desnutrición e inmunodeficiencia (VIH/sida, trasplante de órgano sólido).

Manifestaciones clínicas

La amebosis cutánea comienza como una pústula indurada que evoluciona a una úlcera irregular dolorosa, de olor fétido y cubierta con pus o residuos necróticos (fig. 29-8). Por lo general es consecuencia de un absceso amebiano subyacente que invade la piel. Las zonas características son la perianal (extensión de la afectación sigmorrectal) (fig. 29-8) o la pared abdominal (fístula purulenta del hígado o del colon). El pene o la vulva pueden infectarse durante el coito. Las infecciones de heridas quirúrgicas pueden presentarse tras la resección de un absceso hepático o abdominal. Úlceras a distancia (p. ej., cara) pueden ser resultado de la autoinoculación.

Evolución y tratamiento

Sin tratamiento, la lesión aumenta progresivamente de tamaño. Se trata con sulfadiazina y pirimetamina o clindamicina.



Figura 29-8. Amebosis cutánea: perineo. Úlcera perineal/perianal en un paciente con amebosis rectal.

Acantamebosis cutánea ICD-9: 006.6 ◦ ICD-10: A06.7



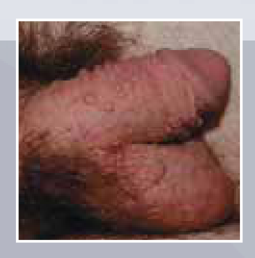

La acantamebosis cutánea es una infección causada por *Acanthamoeba* de vida libre.

Manifestaciones clínicas

Acantamebosis cutánea primaria. Ocurre en zonas de traumatismo sufrido en medios acuáticos (arroyos, estanques, piscinas). Las lesiones comienzan como nódulos profundos de color rojo o violáceo indurados o grandes pústulas que pronto se ulceran.

Acantamebosis cutánea diseminada. Ocurre en la infección por VIH/sida y en receptores de trasplante de órganos sólidos. Se disemina a partir de la colonización nasal y sinusal. Se manifiesta por múltiples nódulos rojos blandos que se ulceran.

Enfermedades de transmisión sexual



Virus del papiloma humano: infecciones anogenitales  
ICD-9: 079.4 ∘ ICD-10: B97.7

- Las infecciones de las mucosas por el virus del papiloma humano (HPV, *human papiloma virus*) son las causas de transmisión sexual más frecuentes (STI, *sexually transmitted infection*) que atiende el dermatólogo. Sólo 1 a 2% de las personas jóvenes sexualmente activas infectadas por HPV tienen una lesión detectable a simple vista en el examen clínico.
- HPV se aloja en el conducto del parto y puede transmitirse al recién nacido durante un parto vaginal y ocasionar verrugas genitales externas (EGW, *external genital warts*) y papilomatosis respiratoria.
- **Verrugas.** Pápulas a nódulos apenas visibles que pueden formar masas confluentes y que se presentan en la piel o en la mucosa anogenital y en la mucosa oral. EGW: genitales externos, perineo. Cuello uterino. Bucofaringe.
- **Displasia** de la piel y la mucosa anogenital y bucal que fluctúa desde carcinoma espinocelular (SCC, *squamous cell carcinoma*) leve hasta moderado *in situ* (SCCIS). El SCC puede originarse en un SCCIS. Es más frecuente en el cuello uterino y en el conducto anal.

Etiología y epidemiología

Causas. El HPV es un papovavirus de DNA que se multiplica en los núcleos de las células epiteliales infectadas (Sección 27). Más de 20 tipos de HPV pueden infectar el sistema genital: los más frecuentes son los de tipos 6 y 11. Los de tipo 16, 18, 31, 33 y 35 están muy relacionados con la displasia anogenital y el carcinoma. En las personas con múltiples parejas sexuales, es frecuente la infección asintomática por múltiples tipos de HPV.

Factores de riesgo para adquirir la infección por HPV. Número de parejas sexuales y frecuencia de las relaciones sexuales. Pareja sexual con infección anogenital por HPV. Infección por otras STI.

Transmisión. A través del contacto sexual: genital-genital, oral-genital, genital-anal. Se presentan microabscesos en la superficie epitelial que permiten a los viriones de la pareja infectada lograr acceso a la capa de células basales de la pareja no infectada.

- Durante el parto, las madres con verrugas anogenitales pueden transmitir HPV al recién nacido y originar EGW y papilomatosis laríngea en los niños.

Frecuencia. La mayoría de las personas sexualmente activas tienen una infección asintomática con HPV; la mayor parte de las infecciones por HPV son asintomáticas, leves o no reconocidas. Uno por ciento de los adultos sexualmente activos (15 a 19 años de edad) presenta lesiones clínicas.

Patogénesis. Los tipos de HPV "de bajo riesgo" y "alto riesgo" pueden producir infecciones anogenitales. La infección por HPV puede persistir durante años en un estado latente y volverse infecciosa de manera intermitente. Las verrugas exofíticas probablemente son más infecciosas que la infección asintomática. La *inmunodepresión* puede originar nuevas lesiones por HPV extensas, respuesta deficiente al tratamiento y aumento de la neoplasia intraepitelial multifocal. Todos los tipos de HPV se reproducen exclusivamente en el núcleo de la célula del hospedador. En las lesiones relacionadas con HPV benigno, HPV existe como un plásmido en el citoplasma celular y se reproduce fuera de los cromosomas. En las lesiones malignas relacionadas con HPV, éste se integra en el cromosoma del hospedador siguiendo una rotura del genoma vírico (alrededor de la región E1/E2). Se pierde la regulación de la función de E1 y E2, lo cual origina una transformación celular.

Verrugas genitales



Manifestaciones clínicas

Por lo general son asintomáticas, excepto por el problema estético. Ansiedad de tener un STI. Es infrecuente la obstrucción si se presenta una masa de gran tamaño.

Lesiones mucocutáneas. Se presentan cuatro tipos clínicos de verrugas genitales:

Papulosas pequeñas (fig. 30-1).

Condiloma acuminado. Lesiones en coliflor —ramillete (acuminadas o puntiformes) (figs. 30-2 a 30-5).

Verrugas queratósicas (fig. 30-6).

Pápulas planas en la parte superior y placas (más frecuentes en el cuello uterino) (fig. 30-7).

De color de la piel, rosadas, rojas, bronceadas y pardas. Solitarias, dispersas y aisladas o forman masas confluentes voluminosas. En individuos inmunodeficientes, las lesiones pueden ser enormes (fig. 30-5).

Zonas de afectación preferente. Varones: frenillo, corona, glande, prepucio, cuerpo del pene (figs. 30-1, 30-2, 30-5, 30-6) y escroto. *Mujeres:* labios, clítoris, región periuretral, perineo, vagina y cuello uterino (lesiones planas) (fig. 30-7). *Ambos sexos:* perineales y perianales (fig. 30-5), conducto anal, rectales; meato uretral, uretra, vejiga; bucofaringe.

Papilomas laríngeos

- Relativamente infrecuentes; se relacionan con HPV-6 y HPV-11.
- Se originan más a menudo en las cuerdas vocales verdaderas de la laringe.
- Edad: niños de <5 años de edad, adultos de >20 años de edad.
- Riesgo de SCCIS y SCC invasivo.

Diagnóstico diferencial

Lesiones genitales papulosas y nodulares externas. Anatomía normal (p. ej., glándulas sebáceas, pápulas penianas perladas, papilas vestibulares), lesiones intraepiteliales epidermoides (SIL, *squamous intraepithelial lesions*), SCCIS, SCC invasivo, neoplasias benignas (lunares, queratosis seborreicas, acrocordones, quiste piloso y angioqueratoma), dermatosis inflamatorias (liquen níti-



Figura 30-1. Verrugas papulosas: pene. Varón de 23 años de edad con lesiones penianas de seis meses de evolución. Múltiples pápulas del color de la piel en el pene y el escroto.



Figura 30-2. Condiloma acuminado. Varón de 30 años de edad con un cúmulo de verrugas en la base del pene en el pubis de seis semanas de evolución. Ésta es una zona frecuente para la infección por HPV; la utilización de condón no protege contra la transmisión de la pareja infectada.



Figura 30-3. Condilomas acuminados: pene. Varón de 20 años de edad tratado de enfermedad de Crohn mediante infusión de infliximab. Los condilomas en la porción distal del glande se parecen a pápulas de tipo de ramillete de coliflor.

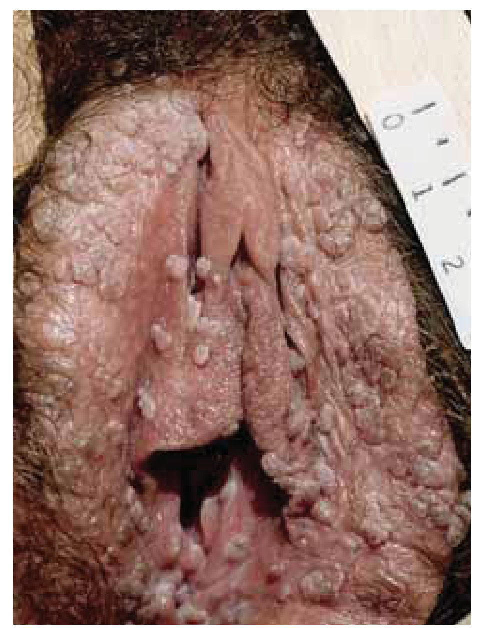


Figura 30-4. Condilomas acuminados: vulva. Múltiples pápulas blandas de color rosado-pardo en los labios.



Figura 30-5. Verrugas genitales. Varón de 37 años de edad con un antecedente de trasplante cardiopulmonar e inmunodepresión. Se observan grandes condilomas acuminados en la región anal y perineal.



Figura 30-6. Verrugas genitales externas queratósicas (EGW): varón. Un varón de 46 años de edad con lesión en la base del pene de varios años de evolución. Un tumor queratósico en la base del pene adyacente al escroto. La biopsia por lesión reveló EGW y descartó carcinoma verrugoso.



Figura 30-7. Condilomas acuminados: cuello uterino. Placas planas y blanquecinas bien delimitadas que confluyen alrededor del cuello uterino.

do, liquen plano), molusco contagioso, condiloma lata, foliculitis y nódulos sarnosos.

Exámenes de laboratorio

Frotis de Papanicolaou. Se recomienda a todas las mujeres a que se efectúen un frotis de Papanicolaou cada año ya que el HPV es la principal causa de cáncer del cuello uterino. La prueba de Papanicolaou anal con un cepillo cervical y solución fijadora ayuda a detectar displasia anal.

Dermopatología. La biopsia se utiliza cuando el diagnóstico es dudoso; las lesiones no responden al tratamiento habitual y se agravan durante el mismo; el paciente está inmunodeprimido; las verrugas están pigmentadas, induradas, fijas o ulcerosas. Se utiliza en algunos casos para confirmar el diagnóstico o descartar SCCIS o SCC invasivo.

Detección de DNA de HPV. Se determina si hay DNA de HPV y tipos de HPV específicos en el frotis y en la biopsia de la lesión mediante hibridación *in situ*.

Pruebas serológicas. Las verrugas genitales son indicadoras de prácticas sexuales riesgosas. Se han de obtener pruebas serológicas para sífilis en todos los pacientes a fin de descartar infección concomitante por *Treponema pallidum y a todos los pacientes se les han de practicar pruebas de VIH/sida.*

Diagnóstico

Diagnóstico clínico, en ocasiones confirmado mediante biopsia.

Evolución

HPV es muy infeccioso y tiene un periodo de incubación de tres semanas a ocho meses. La mayoría de las personas infectadas por HPV que presentan verrugas genitales lo hacen dos a tres meses después de infectarse. Si no se tratan, las verrugas genitales se pueden resolver por sí solas, permanecer sin cambio o aumentar de tamaño. Después de la involución, *la infección asintomática puede persistir de por vida.* Puede ocurrir recidiva con una función inmunitaria normal y también en caso de inmunodeficiencia. Las recidivas más a menudo representan reactivación de infección asintomática que reinfección. En el embarazo, las verrugas genitales pueden aumentar de tamaño y número, mostrar un aumento de la afectación vaginal y un incremento de la frecuencia de infección bacteriana secundaria. Los niños que nacen por parto vaginal de madres con infección genital por HPV tienen riesgo de presentar papilomatosis respiratoria recidivante a una edad posterior.

Los tipos 16, 18, 31 y 33 de HPV representan los factores causantes más importantes para el SCC *in situ* e invasivo: cuello uterino; genitales externos (vulva y pene); ano y perineo (homosexuales/varones bisexuales pero no necesariamente mujeres).

Tratamiento

Prevención. La utilización de condones reduce la transmisión. La vacuna contra HPV protege contra cuatro cepas de HPV.

Objetivo del tratamiento. Eliminar las verrugas exofíticas y reducir los signos y síntomas. No se ha demostrado que ningún tratamiento erradique HPV o evite el cáncer cervicouterino o anogenital. El tratamiento es más eficaz si las verrugas son pequeñas y se presentan durante menos de un año. El riesgo de transmisión se podría reducir mediante la "disminución de la masa" de verrugas genitales.

Selección de tratamiento. Depende de la preferencia del paciente; hay que evitar tratamientos costosos, tóxicos y procedimientos que originan cicatrización (Sección 27).

Compuestos aplicados por el paciente. Crema de imiquimod al 5%, solución de podofilox al 0.5%.

Tratamiento administrado por el médico. Criocirugía, podofilina al 10-25%, ácido tricloroacético al 80-90%, resección quirúrgica o electrodesecación.

HPV: carcinoma espinocelular (de células escamosas) *in situ* (SCCIS) y SCC invasivo de la piel anogenital



- La infección por HPV del epitelio anogenital puede originar una gama de cambios que se designan como SIL, los cuales fluctúan desde la displasia leve hasta el SCCIS.
- Con el tiempo, estas lesiones experimentan regresión, persisten, avanzan o recidivan y en algunos casos evolucionan al SCC.
- Las lesiones clínicamente tienen el aspecto de máculas multifocales, pápulas y placas en la región anogenital externa.
- Las lesiones que afectan al cuello uterino y al ano tienen el máximo riesgo de transformación en SCC invasivo; sin embargo, las lesiones pueden transformarse en cualquier zona.
- *Sinónimos:* neoplasia intraepitelial vulvar, neoplasia intraepitelial peniana y papulosis bowenoide.

Etiología y epidemiología

En la actualidad se utiliza el sistema Bethesda (*National Cancer Institute*) como terminología para las lesiones "displásicas" causadas por HPV en zonas anogenitales. La terminología se aplica a las valoraciones citológicas (prueba de Papanicolaou) e histológicas. La neoplasia intraepitelial se designa como cervicouterina (CIN, *cervical intraepithelial neoplasia*), vulvar (VIN, *vulvar intraepithelial neoplasia*), peniana (PIN, *penile intraepithelial neoplasia*) y anal (AIN, *anal intraepithelial neoplasia*). VIN se clasifica como VIN1 (displasia leve), VIN2 (displasia moderada), VIN3 (displasia grave o carcinoma *in situ*) y VIN3 de tipo diferenciado.

Causas. HPV de tipos 16, 18, 31 y 33.

Transmisión. HPV se transmite por vía sexual. Autoinoculación. Raras veces, HPV-16 es transmitido de la madre al recién nacido con la aparición subsiguiente en el pene.

Demografía. El SCC cervicouterino es la segunda neoplasia maligna más frecuente en las mujeres en todo el mundo y ocupa el segundo lugar sólo después del cáncer de mama. Es el cáncer más frecuente en los países en vías de desarrollo; en todo el mundo cada año se atribuyen al mismo 500 000 nuevos casos y 200 000 fallecimientos.

Factores de riesgo. Defectos en la defensa del hospedador y tabaquismo son los factores de riesgo para las lesiones más displásicas y el SCC invasivo.

Patogénesis. Las células infectadas por HPV-16 y HPV-18 pueden no tener la capacidad de diferenciarse completamente como resultado de: interferencia funcional de las proteínas que regulan el ciclo celular, causada por la expresión génica vírica o la producción excesiva de E5, E6 y E7. Cuando ocurre esto, la síntesis de DNA por el hospedador continúa sin control y origina células indiferenciadas de división rápida con características morfológicas de neoplasia intraepitelial. Las roturas cromosómicas acumuladas, los reordenamientos, las deleciones y otras mutaciones genómicas en estas células dan lugar a células que tienen la capacidad de invadir y, finalmente, a cáncer cervicouterino.

Manifestaciones clínicas

Antecedente previo de condiloma acuminado. Las parejas femeninas de varones pueden tener CIN.

Lesiones mucocutáneas

- Pápulas eritematosas aplanadas en la parte superior.
- Pápulas liquenoides (aplanadas en la parte superior) o pigmentadas (llamadas *papulosis bowenoides*) (figs. 30-8, 30-9).
- Puede mostrar confluencia o formar placa(s).
- Placa en forma de leucoplaquia (fig. 30-10). La superficie suele ser lisa y aterciopelada.



Figura 30-8. Carcinoma espinocelular por HPV *in situ*. Varón de 48 años de edad con una lesión del pene de dos años de evolución. Pápulas de color rosa forman una placa de 1 cm en el cuerpo del pene. La biopsia de la lesión reveló SCCIS con cambios por HPV (coilocitosis).

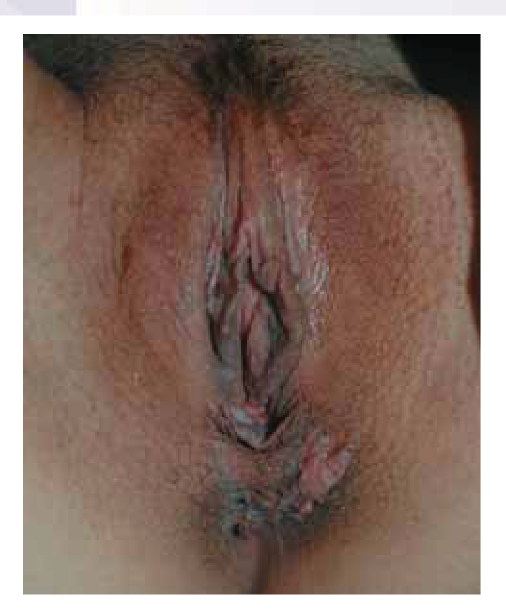


Figura 30-9. Carcinoma espinocelular por HPV *in situ*. Un receptor de trasplante renal de 33 años de edad con lesiones anogenitales de varios años de evolución. Una placa grande de color rosa en el perineo y múltiples pápulas pequeñas en la porción posterior de la vulva. En la biopsia de la lesión se reportaron datos de SCCIS con cambios por HPV (coilocitosis).

Figura 30-10. Carcinoma espinocelular por HPV *in situ*. Varón de 49 años de edad con infección por VIH que presentó una lesión anal de un mes de evolución. Un nódulo firme y blanco en el borde del ano. En la biopsia se reportó SCCIS con cambios por HPV. No se detectaron lesiones en la colposcopia anal.



Figura 30-11. Carcinoma espinocelular *in situ* e invasivo provocado por HPV: vulva. Varios nódulos eritematosos (SCC invasivo) que se originan en una placa blanca (SCCIS) en el labio izquierdo.



Figura 30-12. Carcinoma espinocelular *in situ* e invasivo provocado por HPV: perineal y perianal. Varón de 38 años de edad con infección por VIH que estaba al tanto de sus lesiones perianales de varios meses de evolución; tenía un antecedente previo de EGW. Máculas perineales y perianales pardas y pápulas (SCCIS) con un nódulo de color rosa que se origina en el borde anal. La biopsia por escisión del nódulo reveló SCC invasivo originado en el SCCIS.

Colores. Bronceadas, pardas, rosas, rojas, violáceas y blancas. Nódulo o ulceración en un campo de SIL indican un SCC invasivo (figs. 30-11 y 30-12).

Disposición. Característicamente en conglomerados, es decir, a menudo multifocales. Pueden ser solitarias.

Distribución. Varones: glande, prepucio (75%) (pápulas liquenoides planas o máculas eritematosas); cuerpo del pene (25%) (pápulas pigmentadas). Mujeres: labios mayores y menores, clítoris. No es infrecuente que ocurra afectación multicéntrica del cuello uterino, la vulva, el perineo o el ano. En ambos sexos: pliegues inguinales, piel perineal y perianal. Mucosa bucofaríngea. Otras zonas además de los genitales externos pueden acompañarse de displasia cervicouterina, CIN, SCC cervicouterino; raras veces, SCCIS de otras zonas, es decir, unidad ungueal (periungueal, lecho ungueal); intraoral (fig. 30-13).

Diagnóstico diferencial

Múltiples pápulas de color de la piel ± hiperqueratosis. Verrugas genitales, psoriasis vulgar, liquen plano.

Máculas y pápulas anogenitales pigmentadas. Lentiginosis genital, melanoma (*in situ* o invasivo), carcinoma de células basales pigmentadas, angioqueratomas.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Proliferación epidérmica con numerosas figuras mitóticas, mitosis anormales, células pleomorfas atípicas con grandes núcleos hipercromáticos, a menudo apiñados, células disqueratósicas; membrana basal intacta. Coilocitosis. La aplicación reciente de podofilina en el condiloma acuminado puede causar cambios similares al SCCIS.

Prueba de inmunoelectrotransferencia. Identifica el tipo de HPV.

Frotis de Papanicolaou. Atipia coilocitótica.

Estudio citológico exfoliativo. Los frotis de Papanicolaou cervicouterinos se han recomendado cada año para las mujeres de ≥ 50 años de edad. El examen citológico del conducto anal también es útil para tratar a individuos con un antecedente de infección por HPV anal, sobre todo si tienen inmunodepresión (infección por VIH, receptores de trasplante renal). De acuerdo con el sistema Bethesda, estas manifestaciones citológicas se reportan como células escamosas atípicas de importancia indeterminada (ASCUS, *atypical squamous cells of undetermined significance*), lesión intraepitelial escamosa de baja malignidad (LSIL, *low-grade squamous intraepithelial lesion*), lesión intraepitelial epidermoide



Figura 30-13. SCC metastatizante de la uretra. Varón de 38 años de edad con un carcinoma espinocelular uretral primario metastatizante a ganglios linfáticos inguinales que presenta linfedema. Los ganglios y las placas rojas son metástasis cutáneas. La prueba de reacción en cadena de la polimerasa (PCR, *polymerase chain reaction*) de las metástasis del muslo detectaron HPV-16.

de alta malignidad (HSIL, *high-grade squamous intraepithelial lesion*) y SCC.

Diagnóstico

Se toma en cuenta por la sospecha clínica y se confirma mediante la biopsia de la lesión.

Evolución

El SCC invasivo se desarrolla sólo a través de lesiones precursoras bien definidas (figs. 30-11 y 30-12). Con el tiempo, estas lesiones pueden involucionar, persistir, recidivar o avanzar en algunos casos a SCC invasivo. La evolución natural de la CIN es la que mejor se ha estudiado: el avance al SCC invasivo se presenta en 36% de los casos durante un periodo de 20 años. Los pacientes con neoplasias intraepiteliales, que a menudo se presentan en caso de inmunodepresión, deben ser objeto de seguimiento indefinido con vigilancia mediante citología exfoliativa y especímenes de biopsia de las lesiones.

Exámenes de laboratorio

Colposcopia

La indicación más frecuente para la colposcopia es la citología exfoliativa anormal. Se aplica ácido acético al 3-5% en el cuello uterino, lo cual hace que el epitelio cilíndrico y anormal presente edema. El epitelio anormal (atípico) adopta un aspecto blanco u opaco que puede distinguirse del epitelio rosado normal; luego se obtiene biopsia de epitelio anormal. También se puede llevar a cabo colposcopia en personas con citología exfoliativa anal anormal y especímenes de biopsia obtenidos de las zonas anormales.

Biopsia

En casos de SIL o SCCIS documentados, se han de obtener especímenes de biopsia de lesiones de crecimiento rápido, zonas de ulceración o hemorrágicas o tejido exuberante con vascularidad anormal.

Tratamiento

La única forma de posiblemente reducir el riesgo potencial de SCC invasor es el diagnóstico y la erradicación de la enfermedad intraepitelial. Dado que las lesiones son relativamente infrecuentes, los casos a menudo se tratan mejor por un dermatólogo con experiencia clínica en la atención a estos pacientes, un ginecólogo oncólogo o un cirujano colorrectal. Si los especímenes de biopsia de las lesiones no muestran diseminación precoz, se pueden tratar las lesiones con medios farmacológicos o quirúrgicos.

Tratamiento médico

Se ha utilizado crema de 5-fluorouracilo pero es difícil utilizarla debido a las erosiones. También es eficaz la crema de imiquimod al 5%.

Tratamiento quirúrgico

Escisión quirúrgica, operación micrográfica de Mohs, electrocirugía, vaporización con láser y criocirugía.

Virus del herpes simple: infecciones genitales



ICD-9: 054.10 ∘ ICD-10: A60

- El herpes genital (GH, *genital herpes*) es una enfermedad vírica crónica de transmisión sexual, caracterizada por la eliminación sintomática y asintomática del virus.

Etiología y epidemiología

Causas. HSV-2 > HSV-1. Véase también Sección 27.

Prevalencia. Muy variable. Depende de muchos factores; país, zona de residencia, subgrupo de población, sexo y edad. Es mayor entre grupos con conducta sexual de alto riesgo. La prevalencia de la seropositividad para HSV-2 en la población general es: Estados Unidos, 21%; Europa, 8 a 15%; África, 40 a 50% en personas de 20 años de edad. Está muy relacionada con la edad, aumentando desde grados insignificantes en niños de <12 años hasta cifras tan altas como 80% en poblaciones con más riesgo. En Estados Unidos, aproximadamente uno de cada cinco adultos se infecta.

Transmisión. Por lo general el contacto es de piel con piel. Setenta por ciento de la transmisión ocurre durante la eliminación asintomática de HSV. La tasa de transmisión en parejas discordantes (una pareja infectada, la otra no), es de aproximadamente 10% por año; 25% de las mujeres se infectan, en comparación con sólo 4 a 6% de los varones. La infección previa por HSV-1 confiere protección; de las mujeres con anticuerpos anti-HSV-1, 15% se infecta por HSV-2, pero en las que no tienen anticuerpos anti-HSV-1, 30% se infecta por HSV-2.

Manifestaciones clínicas

Sólo 10% de los individuos con seropositividad para HSV-2 se percatan de que los síntomas son los correspondientes a herpes genital. Noventa por ciento no reconoce síntomas de herpes genital. La mayor parte de las lesiones clínicas son roturas leves en el epitelio mucocutáneo que se manifiestan como erosiones, "abrasiones" y fisuras. Las manifestaciones "característicamente" descritas son *infrecuentes.* Los síntomas de meningitis por HSV-2 aséptica pueden ocurrir en caso de herpes genital primario o recidivante.

Herpes genital primario. La mayoría de los individuos con infección primaria son asintomáticos. Los que tienen síntomas refieren fiebre, cefalea, malestar, mialgias, que alcanzan su máximo en los primeros tres a cuatro días después del inicio de las lesiones y que se resuelven durante los tres a cuatro días subsiguientes. Las *pápulas eritematosas* al principio evolucionan a *vesículas o pústulas,* que se *erosionan* a medida que la epidermis superpuesta se esfacela (figs. 30-14 y 30-15). La infección primaria ocurre en cualquier parte de la piel anogenital, el cuello uterino y la mucosa anorrectal. Los defectos epiteliales cicatrizan en dos a cuatro semanas, y a menudo dejan una hipopigmentación o hiperpigmentación posinflamatoria, raras veces con cicatriz.

En caso de defectos de las defensas del hospedador, las lesiones tienden a ser más extensas y tardan más en cicatrizar.

Herpes genital recidivante. Nuevos síntomas pueden deberse a infecciones antiguas. La mayoría de los individuos no presenta las manifestaciones "características" de las vesículas agrupadas sobre una base eritematosa. Los síntomas frecuentes son prurito, ardor, fisuras, eritema e irritación previos a la erupción de las vesículas. Ocurre disuria, ciática y molestia rectal. Las lesiones pueden ser similares a la infección primaria pero en una menor escala. A menudo se presenta una placa eritematosa de 1 a 2 cm con vesículas (figs. 30-16 a 30-21) que se rompen dejando erosiones.

Distribución. *Varones.* Infección primaria: glande, prepucio, cuerpo del pene, surco, escroto, muslos y nalgas. Recidivas: cuerpo del pene, glande y nalgas. *Mujeres.* Infección primaria: labios mayores y menores, perineo, porción interna de los muslos. Recidivas: labios mayores y menores, y nalgas.



Figura 30-14. Herpes genital, primario. Múltiples úlceras extremadamente dolorosas, en sacabocado, confluentes y superficiales en la vulva edematosa y el perineo. La micción suele ser muy dolorosa. Es frecuente la linfadenopatía inguinal concomitante.



Figura 30-15. Herpes genital, primario. Varón de 48 años de edad con lesiones genitales dolorosas de cuatro días de evolución. Múltiples erosiones en el pene y el escroto.

Infección anorrectal. Ocurre después del coito anal y se caracteriza por tenesmo, dolor anal, proctitis, secreción y ulceraciones (figs. 30-18 y 30-19) que se ubican hasta 10 cm hacia el interior del conducto anal.

Manifestaciones sistémicas. Los *ganglios linfáticos inguinales y femorales* pueden estar adenomegálicos, dolorosos y con infección primaria. *Hay signos de meningitis aséptica.* Fiebre, rigidez de la nuca; puede presentarse sin herpes genital. Dolor a lo largo del nervio ciático.

Diagnóstico diferencial

Traumatismo, candidosis, chancro sifilítico, erupción medicamentosa homotópica, chancroide y erosión gonocócica.

Estudios de laboratorio

Véase Sección 27 "Infección por virus de herpes simple".

Diagnóstico

El diagnóstico se establece por las manifestaciones clínicas. Se confirma mediante el cultivo de virus o anticuerpo fluorescente directo o pueden ser necesarias pruebas serológicas. Hay que descartar la infección concomitante a otra enfermedad de transmisión sexual.

Evolución

El herpes genital es una infección de por vida y las recidivas son la regla. Setenta por ciento son asintomáticas, las tasas de recidiva son altas en pacientes con un episodio inicial de infección prolongado, independientemente de que se administre el tratamiento antiviral. El tratamiento supresor crónico reduce la eliminación del virus. El tratamiento de la infección de primer episodio evita complicaciones como meningitis y radiculitis. El eritema multiforme puede complicar la recidiva si se presenta una a dos semanas después de un brote epidémico.

Tratamiento

Prevención. Se recomienda a los pacientes abstenerse de actividad sexual mientras tengan las lesiones y se les recomienda utilizar condones durante toda actividad sexual.

Primer episodio. Antivirales orales. Aciclovir, 400 mg cinco veces al día durante 10 días o hasta que se resuelvan las lesiones.

Recidivas. Antivirales orales. Aciclovir en dosis de 400 mg tres veces al día durante cinco días u 800 mg dos veces al día durante cinco días u 800 mg tres veces al día durante dos días. Valaciclovir en dosis de 500 mg dos veces al día durante tres días o 1 mg dos veces al día durante tres días. Famciclovir en dosis de 125 mg dos veces al día durante cinco días o 1 g una vez al día durante cinco días.

Tratamiento de mantenimiento. Antivirales orales: tratamiento inmunodepresor diario. Aciclovir de 400 mg dos veces al día. Valciclovir 500-1 000 mg una vez al día. Famciclovir 250 mg una vez al día.

Pacientes con inmunodeficiencia grave. Aciclovir IV en dosis de 5 mg/kg cada ocho horas durante cinco a siete días o bien aciclovir oral en dosis de 400 mg cinco veces al día durante siete a 14 días.

Resistencia a aciclovir. Foscarnet IV en dosis de 40 mg/kg cada ocho horas durante 14 a 21 días.

Recién nacidos. Véase Sección 27.



Figura 30-16. Herpes genital, recidivante. Grupo de vesículas con costras centrales iniciales sobre una base hiperémica que se originaron en el cuerpo del pene. Esta presentación de “libro de texto”, no obstante, es mucho menos frecuente que las pequeñas erosiones o fisuras asintomáticas.



Figura 30-17. Herpes genital, recidivante: vulva. Grandes erosiones dolorosas en los labios. Las lesiones extensas como éstas son infrecuentes en el herpes genital recidivante en un individuo por lo demás sano.

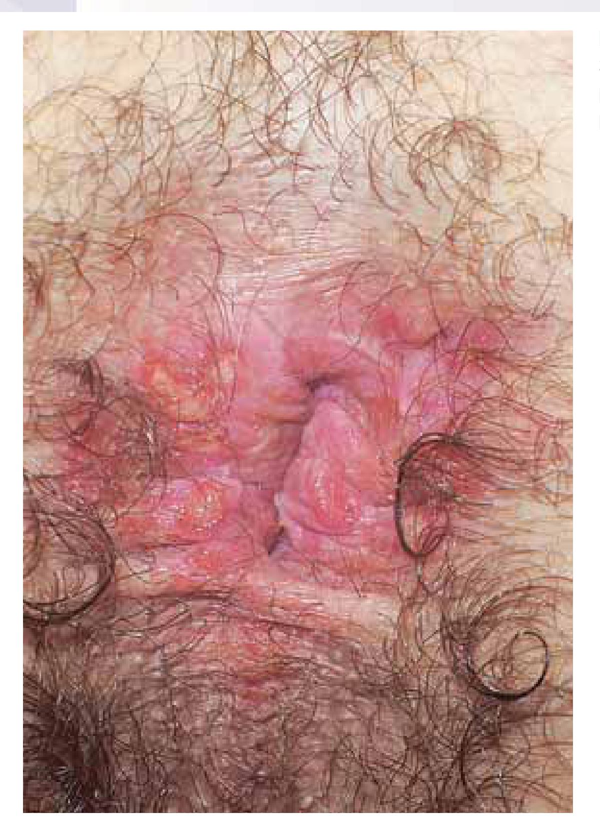


Figura 30-18. Herpes genital, recidivante. Varón de 30 años de edad con infección por VIH. Se observan múltiples úlceras dolorosas y bien delimitadas en el ano y el perineo.



Figura 30-19. Úlceras herpéticas crónicas. Varón de 32 años de edad con erosiones dolorosas extensas del perineo y el ano. Ésta fue la principal molestia que originó pruebas serológicas de VIH y el diagnóstico de infección por VIH.



Figura 30-20. Herpes genital, recidivante. Una mujer de 80 años de edad con lesiones recidivantes en las nalgas. Tiene polimialgia reumática y se está tratando con prednisona. Se observan vejigas y erosiones encostradas en las dos nalgas.



Figura 30-21. Herpes genital, recidivante. Una mujer de 51 años de edad con vesículas recidivantes y erosiones encostradas en la nalga, de evolución casi continuada desde que las adquirió 31 años antes. Las lesiones recidivantes de la nalga se acompañaban de eritema multiforme leve.

Infección por *Neisseria gonorrhoeae* □ ◐

- **Causas.** *N. gonorrhoeae*, el gonococo.
- **Coloniza mucosa,** bucofaringe y zonas anogenitales.
- **Epidemiología.** Enfermedad de transmisión sexual. Tiene una gama clínica similar a la infección por *Chlamydia trachomatis*; los síntomas suelen ser más graves en las infecciones gonocócicas.

Manifestaciones clínicas

Infección local. Gonorrea. El gonococo infecta las superficies mucocutáneas del sistema genitourinario inferior, el ano y el recto así como la bucofaringe.

Infección invasiva. Enfermedad inflamatoria pélvica (PID, *pelvic inflammatory disease*).

Infección diseminada. Si no se trata, la infección gonocócica diseminada (DGI, *disseminated gonococcal infection*) puede ocurrir y diseminarse a estructuras más profundas y formar abscesos. Coloniza la mucosa bucofaríngea o anogenital a partir de la cual el gonococo se transmite a la sangre.

Etiología y epidemiología

Causas. *N. gonorrhoeae,* el gonococo (fig. 30-22). El ser humano es el único reservorio natural del microorganismo. Las cepas que producen infección diseminada tienden a ocasionar mínima inflamación genital. En Estados Unidos, estas cepas han ocurrido con infrecuencia durante el último decenio. Hasta 40% de las personas sufren infección concomitante con *C. trachomatis.* La gonorrea intensifica la transmisión, así como la adquisición de infección por VIH/sida.

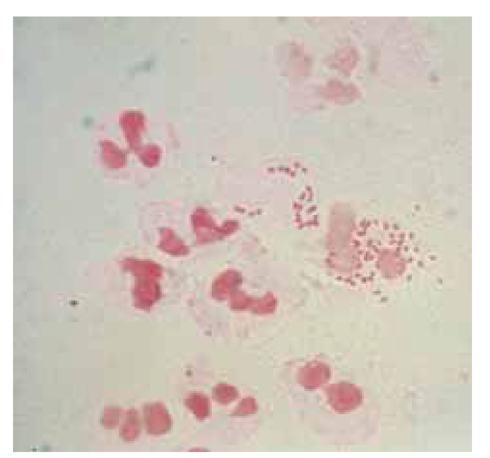


Figura 30-22. ***Neisseria gonorrhoeae:*** **Tinción de Gram.** Múltiples diplococos gramnegativos en el interior de leucocitos polimorfonucleares, así como en las zonas extracelulares de un frotis de secreción uretral.

Frecuencia. La gonorrea es la segunda enfermedad reportada que se notifica con más frecuencia en Estados Unidos: 310 000 casos fueron notificados en Estados Unidos en 2010. Es más frecuente en países en vía de desarrollo.

Demografía. Personas jóvenes sexualmente activas. La infección sintomática es más frecuente en varones. En Estados Unidos, la incidencia de gonorrea es más alta en personas de raza negra, más baja en personas de ascendencia asiática o de las islas del Pacífico. En África, la mediana de la prevalencia de la gonorrea en las embarazadas es de 10%.

Transmisión. *Por vía sexual*, de una pareja que es asintomática o que tiene síntomas mínimos. El *recién nacido* expuesto a secreciones infectadas en el conducto del parto. Alrededor de 1% de los pacientes con infección gonocócica de la mucosa no tratada presenta infección diseminada (véase adelante). La gonorrea puede intensificar la transmisión de VIH.

Patogénesis. El gonococo tiene afinidad por el epitelio cilíndrico; los epitelios estratificados y escamosos son más resistentes al ataque. El gonococo penetra entre las células epiteliales y produce una inflamación en la submucosa con reacción de leucocitos polimorfonucleares (PMN, *polymorphonuclear leukocytes*) y secreción purulenta consecutiva. Las cepas de gonococo que producen infección diseminada por lo general ocasionan escasa inflamación genital y por tanto escapan a la detección. La mayor parte de los signos y síntomas de infección diseminada son manifestaciones de la formación y depósito de complejos inmunitarios. Múltiples episodios de infección diseminada pueden acompañarse de anomalías de los factores de componentes terminales del complemento (véase adelante).

Neisseria gonorrhoeae: gonorrea
ICD-9: 098 ∘ ICD-10: A54

- En varones, el cuadro clínico más frecuente es la secreción uretral purulenta.
- La mayoría de las mujeres infectadas son asintomáticas y es más frecuente la infección cervicouterina.
- La mayoría de los varones (90%) presentan síntomas de uretritis al cabo de cinco días.
- La mayoría de las mujeres son asintomáticas; cuando ocurren síntomas, por lo general es >14 días después de la exposición.
- Si no se trata, la infección puede diseminarse a estructuras más profundas con formación de abscesos e infección gonocócica diseminada (DGI, *disseminated gonococcal infection*).

Manifestaciones clínicas

Genitales. *Varones:* secreción uretral que fluctúa desde escasa y clara hasta purulenta y abundante (fig. 30-23).

Mujeres: edema periuretral y uretritis. Secreción purulenta del cuello uterino pero sin vaginitis. En las mujeres prepubescentes, vulvovaginitis. Absceso de Bartholin.

Región anorrectal. Proctitis con dolor y secreción purulenta.

Faringe. Faringitis con eritema ocurre secundaria a la exposición bucogenital sexual. Siempre coexiste con una infección genital.

Recién nacido. Conjuntivitis, edema palpebral, hiperemia intensa, quemosis, secreción purulenta abundante; raras veces úlcera y perforación corneal. Por lo general sin que haya una infección genital.



Figura 30-23. Gonorrea. Secreción uretral cremosa purulenta en la porción distal de la uretra.



Figura 30-24. Infección gonocócica diseminada. Pústulas hemorrágicas dolorosas sobre bases eritematosas en la palma y el dedo de la otra mano. Estas lesiones ocurren en zonas acrales y son poco numerosas.

Diagnóstico diferencial

Uretritis. Herpes genital con uretritis, uretritis por *C. trachomatis,* uretritis por *Ureaplasma urealyticum*, uretritis por *Trichomonas vaginalis* y síndrome de Reiter.
Cervicitis. *Chlamydia trachomatis* o cervicitis por HSV.

Exámenes de laboratorio

Tinción de Gram. Diplococos gramnegativos intracelulares en leucocitos PMN en el exudado (fig. 30-22).
Cultivo. *Varones:* uretra, recto, bucofaringe. *Mujeres:* cuello uterino, recto, bucofaringe. *DGI:* sangre. Aislamiento en medios selectivos para gonococo, es decir, agar en sangre con chocolate, medio de Martin-Lewis, medio de Thayer-Martin. Las pruebas de susceptibilidad antimicrobiana son importantes debido a cepas resistentes.

Diagnóstico

Sospecha clínica, confirmada por los exámenes de laboratorio (fig. 30-22) y el cultivo. Se debe descartar infección concomitante por otros patógenos sexuales.

Evolución

La mayoría de los varones infectados busca tratamiento debido a síntomas en una etapa inicial que permite evitar secuelas graves, pero no para evitar la transmisión a otras personas. La mayoría de las mujeres infectadas no tiene síntomas reconocibles hasta que ocurren complicaciones como PID, fibrosis tubaria, esterilidad o embarazo ectópico. La DGI es más frecuente en mujeres con infección cervicouterina, endometrial o tubaria asintomática y en varones homosexuales con gonorrea rectal o faríngea asintomática.

Tratamiento

Gonorrea circunscrita no complicada. Una sola dosis intramuscular de 125 mg de ceftriaxona o cefixima oral 400 mg. *Alternativas:* ceftizoxima intramuscular en dosis de 500 mg o cefotaxima intramuscular en dosis de 500 mg o cefoxitina intramuscular, 2 g con probenecid oral en dosis de 1 g.
Alergia a la penicilina. Espectinomicina intramuscular en dosis de 2 mg.
Infección gonocócica diseminada. Ceftriaxona intramuscular o intravenosa 1 g cada 24 h. *Alternativas:* cefotaxima intravenosa o ceftizoxima 1 g cada 8 h o espectinomicina intramuscular, 2 g cada 12 h.

Sífilis ICD-9: 97.9 ∘ ICD-10: A50-53 □ ◐ ➔ ○

- Infección sistémica crónica causada por la espiroqueta *T. pallidum*, transmitida a través de la piel y la mucosa, con manifestaciones en casi todo órgano y sistema.
- La incidencia es de cerca de 30 000 casos por año.
- Infección primaria: una úlcera indolora o chancro en la zona mucocutánea de la inoculación. Se acompaña de linfadenopatía regional (síndrome chancriforme: úlcera distal que se acompaña de linfadenopatía proximal).
- Infección sistémica: poco después de la inoculación, la sífilis se vuelve una infección generalizada con etapas secundaria y terciaria que son características.
- Evolución: la evolución clínica y la respuesta al tratamiento normal puede alterarse en pacientes con infección por VIH/sida.

Etiología y epidemiología

Causas. Sífilis venérea causada por *T. pallidum,* que es una espiroqueta delicada y delgada que tiene de seis a 14 espirales. El único hospedador natural para *T. pallidum* es el ser humano. Las subespecies de *T. pallidum* producen trepanomatosis endémica no venérea (bejel), pian y mal del pinto.
Transmisión. *Contacto sexual:* el contacto con la lesión infecciosa (chancro, parche mucoso, condiloma lata, lesiones cutáneas de sífilis secundaria). Sesenta por ciento de los contactos con personas que tienen sífilis primaria y secundaria se infectan. *Infección congénita:* transmisión *in utero* o perinatal.
Patogénesis. Las espiroquetas pasan a través de la mucosa indemne y la abrasión microscópica en la piel, entran en los linfáticos y la sangre al cabo de algunas horas y producen una infección generalizada y focos metastásicos antes que se presente una lesión primaria. Las espiroquetas se dividen localmente y dan por resultado una respuesta inflamatoria del hospedador y la formación de chancro, sea una sola lesión o, con menos frecuencia, múltiples lesiones. La inmunidad celular tiene gran importancia en la cicatrización de las

lesiones iniciales y el control de la infección (de tipo T_H1). La sífilis primaria es la etapa más contagiosa de la enfermedad. La sífilis tardía básicamente es una enfermedad vascular y las lesiones ocurren secundarias a endarteritis obliterativa de las arteriolas terminales y las arterias pequeñas y por los cambios inflamatorios y necróticos resultantes.

Exámenes de laboratorio

Examen microscópico en campo oscuro. Positivo en el chancro primario y las lesiones papulosas de la sífilis secundaria, como condiloma lata. No es fiable en la cavidad oral debido a la presentación de espiroquetas saprofíticas y es negativo en pacientes tratados por vía sistémica o tópica con antibióticos. Se aspira el ganglio linfático regional y el aspirado se examina en microscopio de campo oscuro.

Prueba de anticuerpo fluorescente directo contra T. pallidum (DFATP). Los anticuerpos fluorescentes se utilizan para detectar *T. pallidum* en exudado de lesiones, aspirado de ganglios linfáticos o tejido.

Pruebas serológicas para sífilis (STS). Positiva en personas con alguna infección treponémica. Las pruebas siempre son positivas en la sífilis secundaria.

STS no treponémica. Mide la IgG y la IgM dirigidas contra el complejo de antígeno cardiolipina-lecitina-colesterol. La prueba de reagina plasmática rápida (RPR, *rapid plasma reagin*) (RPR automatizada: ART). Prueba de frotis de VDRL; no reactiva en 25% de los pacientes con sífilis primaria. En la sífilis inicial se realiza la prueba fluorescente de absorción de anticuerpos antitreponémicos (FTA-ABS) o se repite la VDRL en una a dos semanas si la VDRL inicial fue negativa. *Fenómeno de prozona:* si la concentración de anticuerpo es considerable, la prueba puede ser negativa; debe diluirse el suero; se vuelve no reactiva o reactiva en concentraciones más bajas después del tratamiento de la sífilis en etapa inicial.

Prueba FTA-ABS de STS treponémico. Análisis de aglutinación para anticuerpos contra *T. pallidum:* ensayo de microhemaglutinación (MHA-TP; prueba Serodia TPPA); *prueba de hemaglutinación de T. pallidum* (TPHA). A menudo permanece reactiva después del tratamiento; no es útil para determinar el estado infeccioso del paciente con sífilis previa.

Dermopatología. En la sífilis primaria y secundaria, la biopsia de las lesiones de la piel muestra adelgazamiento central o ulceración de la epidermis. Infiltrado dérmico linfocítico y plasmacítico. Proliferación de capilares y linfáticos con endarteritis; puede tener trombosis y zonas pequeñas de necrosis. La tinción de Dieterle muestra espiroquetas.

Evolución

El chancro cicatriza por completo en cuatro a seis semanas aun sin tratamiento: la infección se vuelve latente o aparecen manifestaciones clínicas de sífilis secundaria. La sífilis secundaria por lo general se manifiesta como exantema maculoso al principio; después de algunas semanas, las lesiones se resuelven espontáneamente y recidivan como *erupciones maculopapulosas* o *papulosas.* En 20% de los casos no tratados, hasta tres a cuatro de tales recidivas seguidas de periodos de remisión clínica pueden presentarse en un lapso de un año. La infección entra luego en una etapa latente en la cual no hay signos o síntomas de la enfermedad. Después que la sífilis no tratada ha persistido por más de cuatro años, raras veces es transmisible, excepto en el caso de las embarazadas, quienes, si no se tratan, pueden transmitir la sífilis a sus fetos, sea cual sea la duración de su enfermedad. Un tercio de los pacientes con sífilis latente no tratada presentaron enfermedad terciaria clínicamente evidente. Las gomas sifilíticas difícilmente llegan a resolverse en forma espontánea. Las sifílides noduloulcerosas experimentan cicatrización parcial espontánea, pero aparecen nuevas lesiones en la periferia.

Tratamiento

Antibióticos (págs. 747-749 para dosis específicas). Se proporciona información a los pacientes y se trata a las parejas sexuales.

Sífilis primaria ICD-9: 91.2 ∘ ICD-10: A51



Manifestaciones clínicas

Las lesiones genitales o extragenitales se presentan en las zonas de inoculación. Las úlceras suelen ser indoloras a menos que se infecten en forma secundaria. El periodo de incubación es de 21 días (promedio) con variaciones de 10 a 90 días.

Chancro. Una pápula parecida a un botón se forma en el lugar de la inoculación y se transforma en una erosión indolora que luego se ulcera con un borde elevado y con escaso exudado seroso (figs. 30-25 a 30-27). Pueden formarse costras en la superficie. Lesiones de algunos milímetros a 1 o 2 cm de diámetro. Por lo general son lesiones individuales; es menos frecuente que sean



Figura 30-25. Sífilis primaria: chancro peniano. Varón de 28 años de edad con una lesión peniana de siete días. Úlcera dolorosa en la porción distal del cuerpo del pene con una erosión más pequeña en el glande. La úlcera es muy firme a la palpación.



Figura 30-26. Sífilis primaria: nódulo en el glande. Varón de 58 años de edad con una lesión peniana de 10 días de evolución. Nódulo eritematoso firme en el glande; la lesión se resolvió sin tratamiento y no se ulceró. La biopsia reveló cambios inflamatorios. Se estableció el diagnóstico en retrospectiva cuando se obtuvo STS antes del matrimonio y fue positivo.



Figura 30-27. Sífilis primaria: chancro en el escroto. Varón de 25 años con lesión dolorosa en el escroto durante 10 días. Una úlcera de 1.5 cm en el escroto, firme a la palpación.

varias, múltiples o en espejo. Los chancros extragenitales se presentan en cualquier zona de inoculación; las lesiones en los dedos de las manos pueden ser dolorosas.

Zonas predilectas afectadas. Las regiones genitales son los sitios más frecuentes. En los varones: porción interna del prepucio, surco coronal del glande, cuerpo y base del pene. Mujer: cuello uterino, vagina, vulva, clítoris y mama; los chancros se presentan con menos frecuencia en las mujeres. Chancros extragenitales: ano o recto, boca, labios, lengua (fig. 30-28A), amígdalas, dedos de las manos (doloroso), dedos de los pies, mama y pezón.

Linfadenopatía. Aparece en un lapso no mayor de siete días. Los ganglios están delimitados, firmes, gomosos, no hipersensibles y más a menudo unilaterales; pueden persistir durante meses.

Diagnóstico diferencial

Erosión y úlcera genital. Herpes genital, úlcera traumática, erupción medicamentosa homotópica, chancroide y linfogranuloma venéreo (LGV, *lymphogranuloma venereum*).

Diagnóstico

Sospecha clínica y se confirma mediante el examen en campo oscuro o con las pruebas serológicas.

Tratamiento

Penicilina G benzatina por vía intramuscular, 2.4 millones de unidades en una sola dosis o bien doxiciclina oral, 100 mg dos veces al día durante 14 días.

Sífilis secundaria ICD-9: 91.3 ∘ ICD-10: A51.3  

Manifestaciones clínicas

Aparecen dos a seis meses después de la infección primaria; dos a 10 semanas después de la aparición del chancro primario; seis a ocho semanas después de la cicatrización del chancro. Éste puede estar todavía presente cuando aparecen las lesiones secundarias (15% de los casos) (fig. 30-28). La infección concomitante por VIH puede alterar la evolución de la sífilis secundaria.

Fiebre, faringitis, pérdida de peso, malestar general, anorexia, cefalea y meningismo. Las lesiones mucocutáneas son asintomáticas.

Lesiones dérmicas de la sífilis secundaria. Máculas y pápulas de 0.5 a 1 cm, redondas a ovaladas; de color pardo rosado-rojo. El *primer exantema* siempre es maculoso y débil. Más tarde las erupciones pueden ser papuloescamosas (figs. 30-29 y 30-30), pustulosas o acneiformes. Las lesiones vesiculoampollosas se presentan sólo en la sífilis congénita neonatal (palmas y plantas). En la palpación, las pápulas son firmes; condilomas lata, blandos. Las lesiones pueden ser anulares o policíclicas, sobre todo en la cara de personas de tez oscura (fig. 30-31). En la sífilis secundaria con recaídas, lesiones arciformes. Siempre están bien definidas, excepto por el exantema maculoso. Las lesiones son dispersas, tienden a permanecer delimitadas y por lo general son simétricas. *Condyloma lata* (fig. 30-32): son más frecuentes en la región anogenital y en la boca; pueden presentarse en cualquier superficie corporal donde la humedad se acumula entre las superficies intertriginosas, es decir, axilas o membranas interdigitales de los pies.

Cabello. Pérdida difusa de cabello, lo que comprende las sienes y la región parietal de la piel cabelluda. *Alopecia apolillada* en parches sobre la piel cabelluda y la región de la barba. Pérdida de pestañas y tercio externo de las cejas.

Mucosas. Máculas y pápulas de 0.5 a 1 cm de diámetro, pequeñas, asintomáticas, redondas u ovaladas, ligeramente elevadas, planas en la parte superior, cubiertas por una membrana blanca a gris hiperqueratósica, que ocurre en la mucosa oral o genital. Pápulas separadas en las comisuras de los labios.

Linfadenopatía generalizada. Cervicouterina, suboccipital, inguinal, epitroclear y axilar. Ocurre esplenomegalia.

Manifestaciones concomitantes. *Afectación musculoesquelética:* periostitis de huesos largos, sobre todo la tibia (dolor nocturno); artralgias; hidrartrosis de las rodillas o los tobillos sin cambios radiográficos. *Ojos:* iritis bacteriana aguda, neuritis óptica y uveítis. *Reacción meningovascular:* líquido cefalorraquídeo con positividad para biomarcadores inflamatorios. *Afectación del tubo digestivo (GI):* faringitis difusa, gastritis hipertrófica, hepatitis, proctitis en parches, colitis ulcerosa y masa rectosigmoidea. *Afectación genitourinaria:* glomerulonefritis y síndrome nefrótico, cistitis y prostatitis.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. Hiperqueratosis epidérmica; proliferación capilar con edema endotelial; infiltración perivascular por monocitos, células plasmáticas, linfoci-





Figura 30-28. Sífilis primaria y secundaria. Varón de 24 años de edad con una lesión dolorosa en la lengua y un exantema diseminado. **A)** Lesión primaria extragenital en la lengua. Una ulceración de gran tamaño en la punta de la lengua. **B)** Una erupción papuloescamosa diseminada, es decir, sífilis secundaria, estaba presente cuando se efectuó la exploración.



Figura 30-29. Sífilis secundaria: lesión papuloescamosa. Pápulas queratósicas hiperémicas características en la palma. **A)** Una pápula solitaria sutil que sólo afecta a la palma. **B)** Pápulas queratósicas múltiples en la palma.

Figura 30-30. Sífilis secundaria: lesiones papuloescamosas. Una mujer de 20 años de edad con placas hiperqueratósicas y descamativas en las superficies plantares de los dos pies. Había lesiones similares en las palmas.



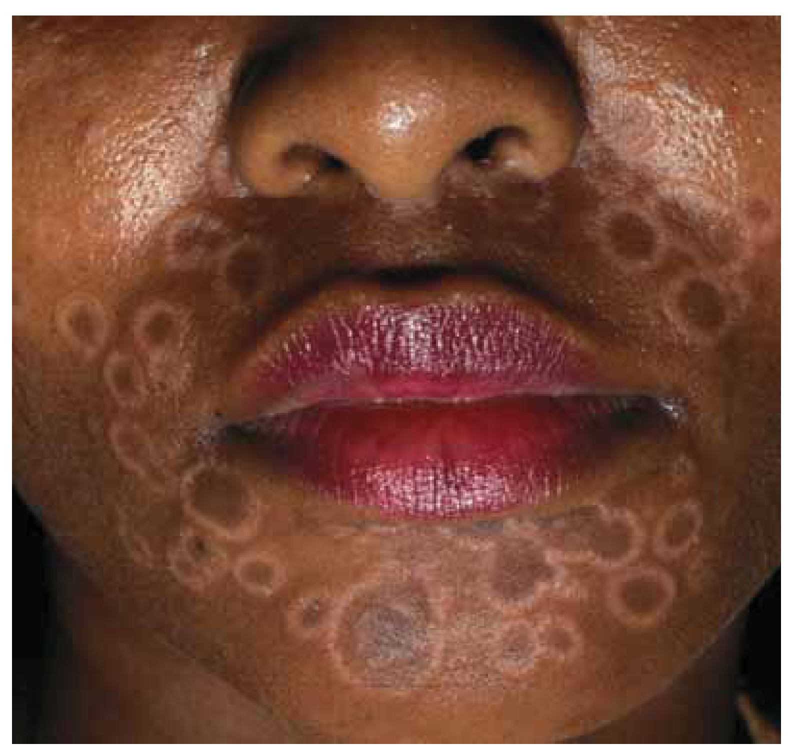


Figura 30-31. Sífilis secundaria: lesiones faciales anulares. Placas anulares que emergen en la cara de una mujer sudafricana. (Cortesía del Dr. Jeffrey S. Dover.)

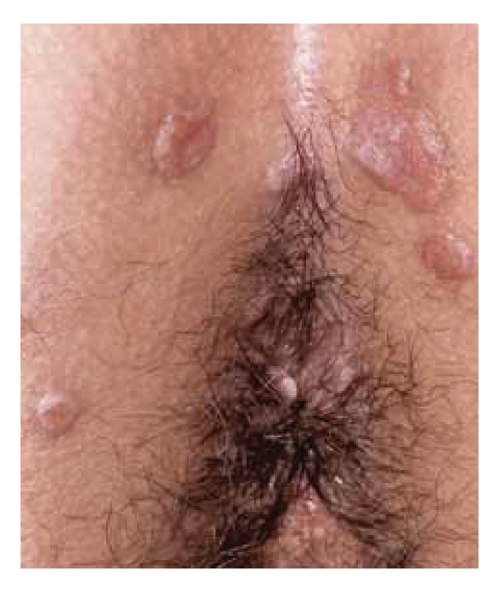


Figura 30-32. Sífilis secundaria: condiloma lata. Pápulas suaves, aplanadas en la parte superior, húmedas de color rosa bronceado y nódulos en el perineo y la región perianal. Las lesiones están llenas de *T. pallidum.*

tos. La espiroqueta está presente en muchos tejidos, entre ellos, piel, ojos y líquido cefalorraquídeo.

Líquido cefalorraquídeo. Es anormal en 40% de los pacientes. Se identifican espiroquetas en el líquido cefalorraquídeo en 30% de los casos.

Función hepática. Incremento de las enzimas hepáticas.

Función renal. Glomerulonefritis membranosa producida por complejos inmunitarios.

Evolución

Aparecen erupciones recidivantes después de intervalos asintomáticos de un mes de duración. Al principio es un *exantema* relativamente débil, siempre maculoso y de color rosa; las lesiones no están bien definidas. Más tarde, las lesiones de la sífilis en etapa inicial son papulosas, parduscas y tienden a estar más circunscritas. Los síntomas pueden durar dos a seis semanas (cuatro semanas en promedio) y pueden recidivar en pacientes no tratados o tratados en forma inadecuada. Las lesiones secundarias desaparecen al cabo de dos a seis semanas y la infección entra en una etapa latente.

Diagnóstico diferencial

Exantema. Erupciones de la piel por efecto secundario de fármacos, pitiriasis rosada, exantema vírico, mononucleosis infecciosa, tiña corporal, tiña versicolor, sarna, autoeccematización (reacción "id"), condilomas acuminados, psoriasis aguda en gotas y liquen plano.

Diagnóstico

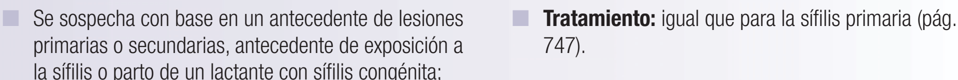
Se sospecha por las manifestaciones clínicas y se confirma con los exámenes de laboratorio. El examen en campo oscuro es positivo en todas las lesiones de sífilis secundaria excepto en el exantema maculoso.

Tratamiento

Igual que para la sífilis primaria (pág. 747).

Sífilis latente ICD-9: 97.1 ∘ ICD-10: A53.0





- Se sospecha con base en un antecedente de lesiones primarias o secundarias, antecedente de exposición a la sífilis o parto de un lactante con sífilis congénita; puede presentarse sin lesiones primarias o secundarias previas reconocidas.
- **Tratamiento:** igual que para la sífilis primaria (pág. 747).

Manifestaciones clínicas

No hay signos o síntomas clínicos de infección; STS positivo; el líquido cefalorraquídeo es normal.

Evolución. Una prueba serológica para sífilis previamente negativa define la duración de la latencia. La sífilis latente precoz (<1 año) se distingue de la sífilis latente tardía (≥1 año). La infección latente no impide la infecciosidad o la aparición de infecciones cutáneas gomatosas, lesiones cardiovasculares o neurosífilis. Puede ocurrir transmisión materno-fetal. Setenta por ciento de los pacientes no tratados nunca presentan sífilis terciaria clínicamente manifiesta. La prueba de anticuerpo treponémico más sensible raras veces se vuelve negativa sin tratamiento.

Sífilis terciaria y tardía ICD-9: 95 ∘ ICD-10: 52.9



Manifestaciones clínicas

Goma. Placas nodulares o papuloescamosas que pueden ulcerarse y formar círculos y arco (fig. 30-33). Pueden expandirse con rapidez y causar destrucción. Pueden ser indolentes y resolverse dejando una cicatriz. Son solitarias. Puede estar afectada cualquier parte de la piel, sobre todo en la piel cabelluda, la cara y el tórax (esternoclavicular), así como en la pantorrilla. Afectación interna: sistema esquelético (huesos largos de las piernas), bucofaringe, vías respiratorias superiores (perforación del tabique nasal, paladar), laringe, hígado y estómago.

Neurosífilis asintomática. Se presenta en 25% de los pacientes con sífilis latente tardía que no se trata. No se presentan síntomas y signos neurológicos ni anomalías del líquido cefalorraquídeo. Veinte por ciento de los pacientes con neurosífilis asintomática evolucionan a la neurosífilis manifiesta en los primeros 10 años; el riesgo se incrementa con el tiempo.

Sífilis meníngea. Los síntomas comienzan en <1 año después de la infección; se caracterizan por cefalea, náusea y vómito, rigidez de la nuca, parálisis de pares craneales, convulsiones y cambios en el estado mental. Sífilis meningovascular. Los síntomas comienzan cinco a 10 años después de la infección; pródromo de encefa-

litis subaguda que se acompaña de síndrome de accidente cerebrovascular y síndrome vascular progresivo.

Paresia general. Inicio de los síntomas 20 años después de la infección. PARESIS: paresia, afecto, reflejos (*hiperactivos*), ojos (*pupilas de Argyll Robertson*), sensorio (ilusiones, delirios y alucinaciones), intelecto (disminución de la memoria reciente, orientación, cálculos, juicio, introspección), lenguaje.

Tabes dorsal. Inicio de los síntomas 25 a 30 años después de la infección; marcha atáxica de base amplia y arrastre del pie, parestesia, trastornos de la vejiga, impotencia, arreflexia, pérdida de la posición, dolor profundo, sensaciones de temperatura (articulaciones de Charcot o neuropáticas, úlceras del pie) y atrofia óptica.

Sífilis cardiovascular. Se debe a endarteritis obliterante de los vasos vasculares. Se presenta en 10% de los casos de sífilis tardía no tratada, 10 a 40 años después de la infección. Aortitis no complicada, insuficiencia aórtica, aneurisma sacular y estenosis de los orificios coronarios.

Diagnóstico diferencial

Placa(s) ± ulceración ± granuloma: tuberculosis cutánea, infección micobacteriana atípica cutánea, linfoma, infecciones micóticas diseminadas.

Diagnóstico

Cuadros clínicos, confirmados por STS y biopsia de las lesiones de la piel; el examen en campo oscuro siempre es negativo.

Evolución

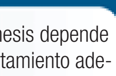
En la sífilis *no tratada,* 15% de los pacientes presentan sífilis benigna tardía, principalmente lesiones cutáneas. La sífilis terciaria en la actualidad es infrecuente. En el pasado, los pacientes que presentaban sífilis terciaria referían un antecedente de lesiones de tres a siete años de duración (intervalo de dos a 60 años); se presentaban gomas hacia el decimoquinto año. Como ya se señaló, la sífilis terciaria produce complicaciones neurológicas y cardiovasculares si no se trata. Hay que valorar la neurosífilis en el diagnóstico diferencial de la afectación neurológica de los pacientes con infección por VIH.

Tratamiento

Penicilina benzatina intramuscular, 2.4 millones de unidades una vez a la semana durante tres semanas. Los pacientes alérgicos a la penicilina se han de tratar por un especialista en enfermedades infecciosas.

Neurosífilis. Consultar las directrices de los CDC.

Sífilis congénita ICD-9: 90 ◦ ICD-10: A50.9



- **Transmisión.** Durante la gestación o el parto. Riesgo de transmisión: sífilis materna precoz, 75 a 95%; >2 años de duración, 35%.
- **Patogénesis.** Las lesiones por lo general se presentan después del cuarto mes de edad, y se acompañan de competencia inmunitaria fetal. La patogénesis depende de la respuesta inmunitaria del feto. El tratamiento adecuado de la madre antes de la decimosexta semana del embarazo evita el daño fetal. Sin tratamiento ocurre óbito fetal hasta en 40% de los casos.

Manifestaciones clínicas

Manifestaciones iniciales. Aparecen antes de los 2 años de edad, a menudo entre las dos y las 10 semanas. Es infecciosa. Se parece a la sífilis secundaria grave del adulto. Aparecen ampollas, vesículas en las palmas y las plantas, descamación superficial, petequias y lesiones papuloescamosas. *Rinitis o catarro nasal* (23%); *parches mucosos,* condiloma lata. Cambios óseos: osteocondritis, osteítis y periostitis. Hepatoesplenomegalia, ictericia, linfadenopatía. Anemia, trombocitopenia y leucocitosis.

Manifestaciones tardías. Aparecen después de los 2 años de edad. No es infecciosa. Es similar a la sífilis adquirida tardía en el adulto. Sífilis cardiovascular. Queratitis intersticial. Sordera por afectación del octavo par craneal. Artropatía recidivante; derrames bilaterales de la rodilla (articulaciones de Clutton). La periostitis gomosa produce lesiones destructivas del tabique nasal y el paladar. Ocurre neurosífilis asintomática en 33% de los pacientes; sífilis sintomática en 25%.

Estigmas residuales. *Dientes de Hutchinson* (con hendidura central, ampliamente espaciados, incisivos centrales superiores de forma de clavija; molares de forma de "mora" [múltiples cúspides mal desarrolladas]). *Facies anormal:* combadura frontal, nariz en silla de montar, maxilares mal desarrollados, estrías (cicatrices lineales en los ángulos de la boca causadas por infección bacteriana secundaria de la erupción facial inicial). Espinillas en sable. Sordera nerviosa. Coriorretinitis antigua, atrofia óptica, opacidades de la córnea debidas a queratitis intersticial.

Tratamiento

Consúltense las guías de los CDC (*Centers for Disease Control*).

Linfogranuloma venéreo ICD-9: 99.1 ∘ ICD-10: A55 ■ ◐

- Las manifestaciones clínicas dependen del lugar de entrada de *C. trachomatis* (la zona del contacto sexual) y la etapa de evolución de la enfermedad: síndrome inguinal, síndrome rectal y síndrome faríngeo.

Etiología y epidemiología

Causas. *C. trachomatis*, bacteria intracelular estricta. La proteína principal de la membrana externa delimita >20 serotipos (inmunotipos): *Tracoma:* serotipos A, B, Ba y C. *STD de la mucosa:* serotipos D a K (las STD bacterianas más frecuentes). *STD diseminadas:* serotipos L_1, L_2 y L_3 (en Estados Unidos es más frecuente L_2).

Transmisión. *Sexual: C. trachomatis* en el exudado purulento se inocula en la piel o la mucosa de la pareja sexual y logra acceso a través de diminutas laceraciones y abrasiones. *Perinatal.* Varones heterosexuales: la infección aguda se presenta como síndrome inguinal. *Mujeres y varones homosexuales (MSM):* es más frecuente el síndrome anogenitorrectal.

Prevalencia. La uretritis por clamidia es más frecuente en varones heterosexuales y de posición socioeconómica alta. Prevalencia de la infección cervicouterina en Estados Unidos: 5% para estudiantes universitarios asintomáticos; >10% en clínicas de planificación familiar: >20% en clínicas de STD.

Patogénesis. Es principalmente una infección de conductos y ganglios linfáticos. La linfangitis y la linfadenitis se presentan en el campo de drenaje de la zona de inoculación y se caracteriza por perilinfangitis y periadenitis subsiguientes. Se presenta necrosis; también sobrevienen abscesos loculados, fístulas y trayectos fistulosos. A medida que cede la infección, la fibrosis reemplaza a la inflamación aguda con la obliteración subsiguiente del drenaje linfático, el edema crónico y la estenosis.

Manifestaciones clínicas

Linfogranuloma venéreo agudo. La lesión genital primaria se observa en menos de un tercio de los varones y raras veces en las mujeres. *En varones y mujeres heterosexuales:* pequeña vesícula indolora o úlcera/pápula no indurada en el pene o en los labios, la vagina posterior o el fondo de saco; cicatrizan en algunos días. En caso de coito anal receptivo, la infección anal o rectal primaria se presenta después del coito anal receptivo. La infección puede diseminarse desde la zona primaria de la infección hasta los linfáticos regionales.

Pápula, erosión superficial o úlcera, pequeñas erosiones o úlceras agrupadas (herpetiformes) o uretritis inespecífica. Se puede presentar después *linfangitis cordonosa* de la porción dorsal del pene. El nódulo linfangiomatoso (bubónulo) se puede romper y originar trayectos fistulosos y fístulas de la uretra y cicatrices deformantes del pene. Linfadenopatía purulenta multilocular. Puede presentarse cervicitis, perimetritis y salpingitis. Coito anal receptivo: infección anorrectal primaria (proctitis hemorrágica con linfadenitis regional).

Eritema nodular en 10% de los casos (Sección 7).

Síndrome inguinal. Se caracteriza por linfadenopatía inguinal dolorosa que comienza dos a seis semanas después de la supuesta exposición; unilateral en dos tercios de los casos; ganglios iliacos y femorales palpables a menudo presentes en el mismo lado (fig. 30-33). Al principio los ganglios están delimitados, pero la periadenitis progresiva origina una masa apelotonada de ganglios que pueden volverse fluctuantes y purulentos. La piel superpuesta queda fija, inflamada, delgada y tarde o temprano presenta múltiples fístulas purulentas. *Signo del surco:* agrandamiento considerable de las cadenas de ganglios linfáticos por arriba y por debajo del ligamento inguinal (fig. 30-33).

Bubón unilateral en dos tercios de los casos (es la presentación más frecuente) (fig. 30-33). Edema intenso y eritema de la piel superpuesta al ganglio. Un tercio de los bubones inguinales se rompe; dos tercios involucionan con lentitud. Setenta y cinco por ciento de los casos tienen afectación de ganglios iliacos profundos que se acompañan de una masa pélvica que raras veces supura.

Síndrome anogenitorrectal asociado al coito anal receptivo, proctocolitis, hiperplasia del tejido linfático intestinal y perirrectal. Abscesos resultantes, fístulas y estenosis rectal. La proliferación de tejido linfático origina linforroides (que se parecen a las hemorroides) o condilomas perianales.

Estiómeno. Elefantiasis de genitales, por lo general mujeres, que pueden ulcerarse y se presentan uno a 20 años después de la infección primaria.

Diagnóstico diferencial

Etapa primaria. Herpes genital, sífilis primaria y chancroide.

Síndrome inguinal. Hernia inguinal incarcerada, peste, tularemia, tuberculosis, herpes genital, sífilis, chancroide y linfoma.



Figura 30-33. Linfogranuloma venéreo: el signo del surco. Linfadenopatía dolorosa notable que se presentó en los ganglios linfáticos femorales e inguinales del lado izquierdo separados por un surco formado por el ligamento de Poupart (signo del surco).

Diagnóstico

El diagnóstico se basa en las manifestaciones clínicas. Hay que descartar otras causas de linfadenopatía inguinal o úlceras genitales.

Evolución

Es muy variable. Las infecciones bacterianas secundarias pueden contribuir a las complicaciones. La estenosis rectal es una complicación tardía. Es frecuente la remisión espontánea.

Tratamiento

Doxiciclina oral en dosis de 100 mg dos veces al día durante 21 días o eritromicina oral base, 500 mg cuatro veces al día durante 21 días.

Chancroide ICD-9: 099.0 ◦ ICD-10: A57




- Causas: *Haemophilus ducreyi*, un estreptobacilo gramnegativo.

Epidemiología y etiología

Causas. *H. ducreyi* es un estreptobacilo gramnegativo.
Demografía. Infrecuente en los países industrializados. Endémico en países tropicales y subtropicales en vías de desarrollo, sobre todo en poblaciones pobres, urbanas y de puertos marítimos. Mucho más frecuente en varones jóvenes. La linfadenitis es más frecuente en los varones.
Transmisión. Es muy probable que ocurra ésta durante el coito con una pareja que tiene una úlcera genital por *H. ducreyi.* El chancroide es un cofactor para la transmisión de VIH/sida; existen altas tasas de infección por VIH/sida en quienes tienen chancroide. Diez por ciento de los individuos con chancroide adquirido en Estados Unidos tienen una coinfección por *T. pallidum* y HSV.
Patogénesis. La infección primaria sobreviene en la zona de la inoculación (pérdida de continuidad del epitelio), seguida de linfadenitis. La úlcera genital se caracteriza por infiltrados perivasculares e intersticiales de macrófagos y de linfocitos CD4+ y CD8+, lo que es compatible con una hipersensibilidad de tipo tardío, una respuesta inmunitaria mediada por células.

Los linfocitos CD4+ y los macrófagos en la úlcera pueden explicar la facilidad de la transmisión de VIH/sida en pacientes con úlceras chancroides.

Manifestaciones clínicas

El periodo de incubación es de cuatro a siete días.
Lesión primaria. Pápula dolorosa con halo eritematoso que evoluciona a pústulas, erosiones y úlceras. La *úlcera* suele ser muy *hipersensible* o *dolorosa*. Sus bordes son delimitados, erosionados y no indurados (figs. 30-34 y 30-35). La base es friable con tejido de granulación y cubierta con exudado gris a amarillo. Es frecuente el *edema* del prepucio. La úlcera puede ser individual o múltiple y fusionarse para formar úlceras grandes o gigantes (>2 cm) de forma serpiginosa.
Distribución. Varones: prepucio, frenillo, surco coronal, glande y cuerpo del pene. Mujeres: genitales externos, pared vaginal por extensión directa desde el introito, cuello uterino, perianal. Lesiones extragenitales: mamas, dedos de las manos, muslos y mucosa bucal. Puede ocurrir la superinfección bacteriana de las úlceras. Se presentan múltiples úlceras (figs. 30-35 y 30-28) por inoculación.
Linfadenitis inguinal dolorosa. Es unilateral, ocurre en 50% de los pacientes siete a 21 días después de la lesión primaria. La úlcera puede cicatrizar antes que ocurran los bubones. Éstos se presentan con eritema superpuesto y pueden drenar en forma espontánea.

Úlcera dolorosa en la zona de inoculación, por lo general en los genitales externos.

Ganglios linfáticos regionales. Adenopatía dolorosa. Adenopatía purulenta.

Las STI se relacionan más intensamente con un mayor riesgo de transmisión de VIH/sida.
Sinónimos. Chancro blando, úlcera blanda, chancro *mou*.

Diagnóstico diferencial

Úlcera genital. Herpes genital, sífilis primaria, linfogranuloma venéreo (LGV, *lymphogranuloma venereum*) y lesiones traumáticas.
Masa inguinal hipersensible. Herpes genital, sífilis secundaria, LGV, hernia incarcerada, peste y tularemia.

Diagnóstico

La combinación de úlcera dolorosa con linfadenopatía hipersensible (un tercio de los pacientes) es indicativa de chancroide. Un diagnóstico definitivo para el chancroide exige la identificación de *H. ducreyi* en medios de cultivo especiales. Hay que descartar infección por VIH, *T. pallidum* y coinfección por HSV.

Evolución

El tiempo necesario para la cicatrización completa está relacionado con el tamaño de la úlcera; las úlceras grandes pueden precisar 14 días. La resolución com-



Figura 30-34. Chancroide. Úlcera dolorosa con eritema y edema circundante notable. (Cortesía del Dr. Alfred Eichmann.)



Figura 30-35. Chancroide. Múltiples úlceras dolorosas en sacabocado con bordes erosionados sobre la vulva que se presentaron después de la autoinoculación.

pleta de la linfadenopatía fluctuante es más lenta que la de las úlceras y puede precisar aspiración con aguja a través de la piel indemne adyacente, incluso con un tratamiento eficaz.

Tratamiento

La azitromicina en dosis de 1 g en una sola dosis. Ciprofloxacino, 500 mg dos veces al día durante tres días (no se debe utilizar durante el embarazo). Eritromicina base en dosis de 500 mg tres veces al día durante siete días. Ceftriaxona intramuscular en una sola dosis. Se ha comunicado resistencia a ciprofloxacino y eritromicina.

Donovanosis ICD-9: 099.2 ∘ ICD-10: A58





- Infección de transmisión sexual causada por *Klebsiella granulomatis*, un bacilo gramnegativo intracelular encapsulado. Son infrecuentes en países industrializados. Existen focos endémicos en medios tropicales y subtropicales.

Manifestaciones clínicas

Lesiones indoloras, progresivas y ulcerosas de las regiones anogenitales. Son muy vascularizadas (es decir, tienen un aspecto rojo carnoso) (fig. 30-36) y sangran fácilmente al contacto. Se diseminan por continuidad o por la autoinoculación de superficies cutáneas que se aproximan entre sí. Distribución. *Varones:* prepucio o glande, cuerpo del pene y escroto. *Mujeres:* labios menores, monte de Venus, fondo de saco. Las ulceracio-

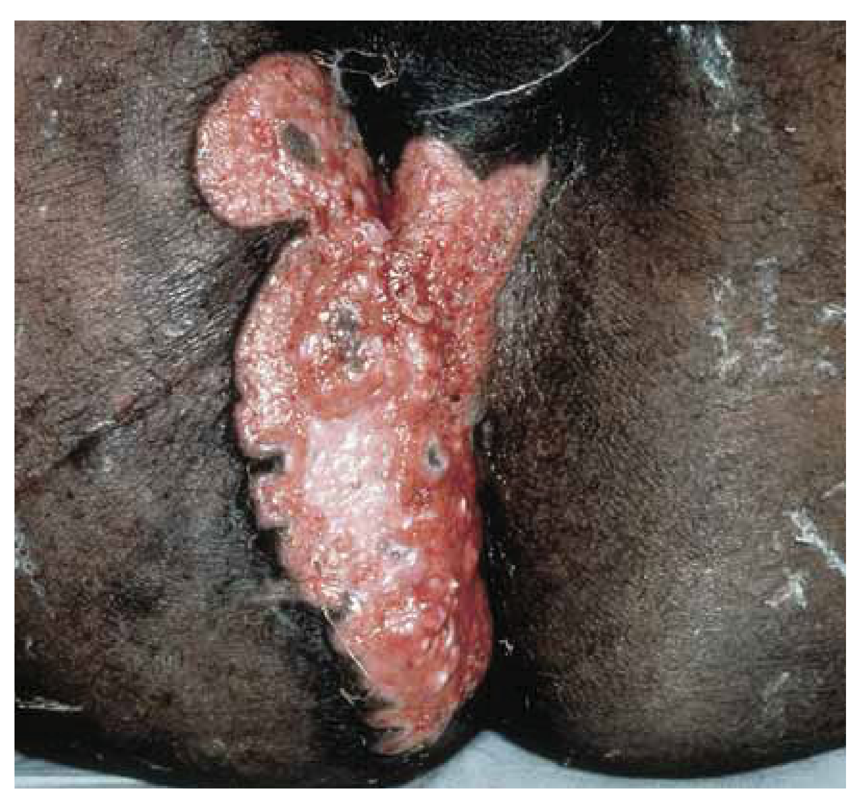


Figura 30-36. Donovanosis: de tipo ulcerovegetativo. Formación de tejido granulado considerable, ulceración y fibrosis del perineo, escroto y pene.

nes luego se diseminan por extensión directa o autoinoculación a la piel inguinal y perineal. Las lesiones extragenitales ocurren en boca, labios, faringe, cara, tubo digestivo y tejido óseo.

Ganglios linfáticos regionales. No están aumentados de tamaño. El nódulo subcutáneo de gran tamaño puede parecerse a un ganglio linfático, es decir, seudobubón.

Tipos de variantes. Ulcerovegetativa (fig. 30-36); nodular; hipertrófica; esclerótica y cicatrizal.

Complicaciones. Ulceraciones profundas, lesiones cicatrizales, fimosis, linfedema (elefantiasis del pene, el escroto y la vulva), proliferación epitelial exuberante que macroscópicamente se parece a un carcinoma.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial en zonas endémicas comprende chancro sifilítico, chancroide, úlcera herpética crónica, LGV, tuberculosis cutánea y SCC invasivo.

Diagnóstico

Se visualizan cuerpos de Donovan (microorganismos de forma de bastón que se observan en el citoplasma de fagocitos mononucleares) en muestras de tejido o preparación por contacto o por aplastamiento o en un espécimen de biopsia de las lesiones. Descartar una causa diferente o concomitante de úlceras genitales.

Evolución

Escasa tendencia hacia la cicatrización espontánea. Cicatriza con la antibioticoterapia. Pueden presentarse recaídas.

Tratamiento

Todos los tratamientos con antibióticos se han de administrar durante por lo menos tres semanas o hasta que se hayan curado todas las lesiones.

Esquema recomendado. Doxiciclina oral dos veces al día.

Esquema alternativo. Azitromicina oral, 1 g una vez a la semana. Ciprofloxacino en dosis de 750 mg dos veces al día. Eritromicina base, 500 mg cuatro veces al día. Trimetoprim-sulfametoxazol en comprimidos de doble potencia (160 mg/800 mg) dos veces al día.

PARTE IV

Signos cutáneos de los trastornos del pelo, las uñas y las mucosas

SECCIÓN 31

Trastornos de los folículos pilosos y trastornos relacionados



- El pelo humano tiene escasa función de vestigio:
  - Contribuye a una percepción psicológica de la belleza y el atractivo.
  - Sensación táctil.
  - Protege piel cabelluda, cara y cuello de la radiación solar UV.
  - Reduce la pérdida de calor a través de la piel cabelluda.
- Psicología del cabello: la alteración de la cantidad "normal" de éste suele asociarse a una repercusión psicológica profunda. La pérdida de cabello de la piel cabelluda se considera anormal en muchas sociedades y la calvicie se relaciona con la edad mayor (alopecia androgenética) o con alteraciones de la salud (quimioterapia antineoplásica).
- El exceso de pelo en la cara (hirsutismo, hipertricosis) y las extremidades de las mujeres suele considerarse poco atractivo.

Características biológicas de los ciclos de crecimiento del pelo

Glosario de términos

Ciclo del folículo piloso

El folículo piloso experimenta transformaciones cíclicas durante toda la vida en tres fases primarias: anágena, catágena y telógena (fig. 31-1).

Anágena. Fase de crecimiento; dura periodos variables, lo cual depende de la zona del cuerpo y la edad; determina la longitud final del pelo en una zona. La matriz del pelo anágeno tiene células epiteliales en proliferación rápida y es muy sensible a fármacos, factores de crecimiento, hormonas, estrés y lesiones inmunitarias y físicas. La destrucción de las células precursoras epiteliales origina pérdida permanente. Los pelos anágenos tienen extremos proximales maleables pigmentados (fig. 31-2A). Alrededor de 85 a 99% de los pelos estarán en esta fase con alguna variación individual.

Telógena. Periodo de inercia relativa, antes del desprendimiento. Los *pelos telógenos* son pelos en clava con extremos proximales redondeados pigmentados (fig. 31-2B). Alrededor de 1 a 15% de los pelos se encuentran en esta fase en un determinado momento.

Catágena. Fase estimulada por la apoptosis, intermedia entre la fase telógena y la anágena. Duración: algunas semanas. Sólo cerca de 1% de los pelos se encuentran en esta fase.

Exógena. Proceso activo de desprendimiento del tallo del pelo.

Tipos de pelo

Lanugo. Vello pigmentado muy fino que cubre gran parte del feto. Por lo general, se pierde antes del nacimiento.

Vello. Pelo fino no pigmentado; las hormonas no afectan su crecimiento. Desde un enfoque genético, está determinado para producir folículos pilosos muy pequeños (pero con ciclos por completo activos desde el punto de vista funcional) situados en la dermis.

Pelo terminal. Pelo grueso y pigmentado que se encuentra en piel cabelluda, barba, axilas y región del pubis; su crecimiento está sujeto a la influencia de hormonas. Los pelos de las cejas y las pestañas son de tipo terminal. Se generan a partir de grandes folículos pilosos situados en el tejido subcutáneo.

Exámenes de laboratorio

Tracción del pelo. Se tira con delicadeza de la piel cabelluda. En condiciones normales, se desalojan tres a cinco pelos; el desprendimiento de una cantidad mayor indica una alteración patológica.

Tricograma. Determina el número de pelos anágenos y telógenos y se realiza al depilar (arrancar) 50 pelos o más de la piel cabelluda con un portagujas y contando el número de pelos anágenos y telógenos.

Biopsia de la piel cabelluda. A menudo permite aclarar la patogénesis de la alopecia.

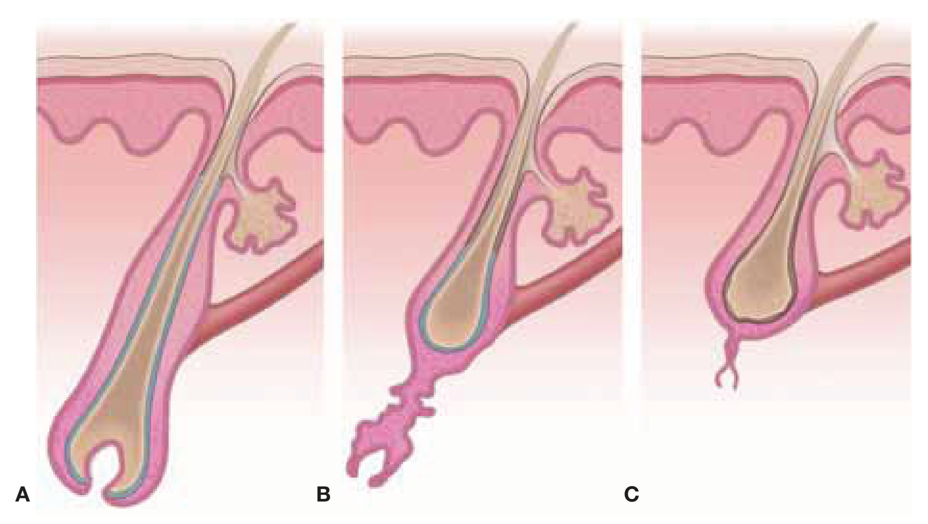


Figura 31-1. Ciclo de crecimiento del pelo. Representación esquemática de los cambios que ocurren en el folículo y en el tallo del pelo durante dicho ciclo. **A)** Fase de crecimiento. **B)** Catágena (etapa degenerativa). **C)** Telógena (fase de reposo) (cortesía de Lynn M. Klein., MD).

Figura 31-2. Montaje del pelo. A) Fase anágena: se observan los extremos proximales maleables. **B)** Fase telógena: pelos en clava (tomada de Goldsmith LA et al. [eds.]. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*, 8th edition. New York: McGraw-Hill, 2012).



Pérdida de pelo: alopecia ICD-9: 704.0 ∘ ICD-10: L63-L66

- El desprendimiento del pelo se denomina *efluvio* o *defluvio*, y el estado resultante se llama alopecia (del griego *alópekia*, "alopecia").
- Las personas a menudo se dan cuenta y se preocupan mucho por el adelgazamiento leve del cabello.
- La alopecia se clasifica en:
  - *No cicatrizada:* ningún signo clínico de inflamación de los tejidos, cicatrización o atrofia de la piel.
  - *Cicatrizada:* los signos de destrucción de tejido, como inflamación, atrofia y cicatrización, pueden resultar evidentes.

Alopecia no cicatrizada (cuadro 31-1)

Pérdida de pelo tipo patrón ☐ ●

- Ésta es la modalidad más frecuente de calvicie progresiva.
- Se presenta por el efecto combinado de:
  - Predisposición genética.
  - Acción del andrógeno sobre los folículos pilosos de la piel cabelluda.
- En los varones, el patrón y el alcance de la pérdida de pelo varía desde la recesión bitemporal hasta el adelgazamiento frontal o del vértice, la pérdida de todo el cabello excepto en la región occipital y de los bordes temporales ("guirnalda hipocrática").
- *Sinónimos.* Varones: alopecia androgenética (AGA, *androgenetic alopecia*), calvicie de tipo masculino, calvicie común. Mujeres: adelgazamiento hereditario, calvicie de tipo femenino.

Etiología y epidemiología

Etiología. Efectos combinados de andrógenos sobre los folículos pilosos con predisposición genética. Genética: a) autosómica dominante o polígena; 2) heredada de uno o ambos progenitores.

Edad de inicio

- *Varones:* puede comenzar en cualquier momento después de la pubertad, ya desde el segundo decenio; a menudo se expresa plenamente entre los 40 y los 50 años de edad.
- *Mujeres:* más tarde, en casi 40% ocurre entre los 60 y los 70 años de vida.

Género. Varones >> mujeres.

Clasificación

Hamilton clasificó la alopecia de tipo masculino en etapas (fig. 31-3A):

Tipo I: pérdida del cabello que abarca todo el borde frontal.

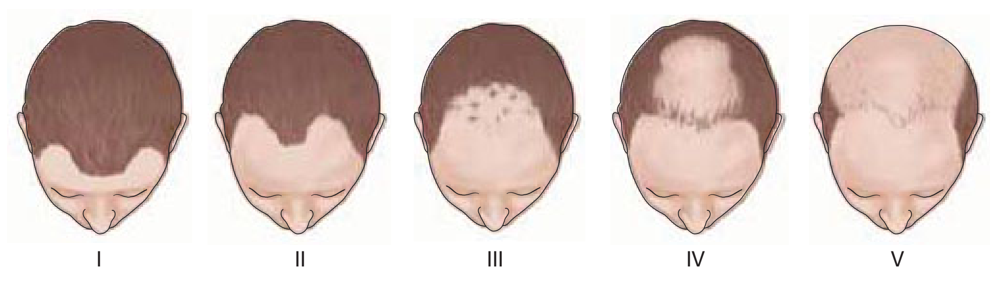
CUADRO 31-1 ETIOLOGÍA DE LA ALOPECIA

Alopecia difusa (global, no cicatrizada)
Deficiencia de la producción de folículo
Anomalías del tallo del pelo
Alteraciones de los ciclos (desprendimiento)
- Efluvio telógeno
- Efluvio anágeno
- Síndrome anágeno suelto
- Alopecia areata

Pérdida de pelo focal (en placas, circunscrita)
No cicatrizada
- Disminución de la producción
  - Alopecia triangular
  - Alopecia androgenética
- Rotura del pelo
  - Tricotilomanía
  - Alopecia por tracción
  - Infección (tiña de la cabeza)
  - Anomalías primarias o adquiridas del tallo piloso
- Cabello rebelde
- Anomalía de los ciclos
  - Alopecia areata
  - Sífilis

Alopecia cicatrizada (véase "Alopecia cicatrizada" en el texto)

A. Varones (clasificación de Hamilton)



B. Mujeres (clasificación de Ludwig)

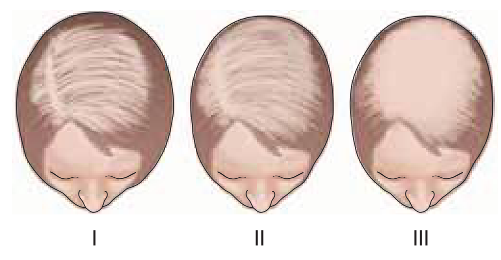


Figura 31-3. Alopecia androgenética: patrones en varones y mujeres. A) Hamilton clasificó la gravedad y el patrón de la alopecia en varones en tipos I a V. **B)** Ludwig clasificó la alopecia en mujeres en tipos I a III.

Tipo II: pérdida creciente del cabello frontal así como inicio de la pérdida del occipital (vértice o corona).

Tipos III, IV y V: reducción creciente de cabello en las dos regiones con calvicie confluente y completa final de la parte superior de la piel cabelluda, sin afectar las zonas laterales.

Ludwig clasificó la alopecia en las mujeres (fig. 31-3B).

Patogénesis

- *La dihidrotestosterona* causa crecimiento de la próstata y del pelo terminal, AGA y acné.
- La testosterona produce crecimiento del pelo axilar y de la región púbica inferior; asimismo aumenta el impulso sexual, el crecimiento del pene y el escroto y la espermatogénesis.
- La testosterona se convierte en DHT gracias a la 5α-reductasa (5α-R). Se generan dos isozimas de 5α-R: la tipo I y la tipo II.
- La 5α-R tipo I se ubica en las glándulas sebáceas (cara, piel cabelluda), tórax-espalda, piel-hígado, glándulas suprarrenales y riñón.
- La 5α-R tipo II se encuentra en el folículo piloso de piel cabelluda, barba, piel del tórax, hígado, vesícula seminal, próstata, epidídimo y prepucio-escroto.
- La finasterida inhibe la conversión de testosterona en dihidrotestosterona por la 5α-R tipo II.

Manifestaciones clínicas

Síntomas cutáneos. La mayoría de los pacientes presenta adelgazamiento gradual del pelo o calvicie.
Signos cutáneos. La piel cabelluda es normal.

- En mujeres jóvenes, se buscan datos de virilización (acné, exceso de vello facial o corporal, patrón en escudo de tipo masculino).
- En la pérdida de pelo androgenética avanzada, la piel cabelluda es lisa y brillante; los orificios de los folículos apenas son perceptibles a simple vista.

Pelo (figs. 31-4 a 31-7). En las zonas de calvicie androgenética, éste se vuelve de consistencia más fina (longitud más corta y menor diámetro). Con el tiempo, el pelo se transforma en vello y al final se atrofia por completo.



Figura 31-4. Alopecia androgenética: varón, tipo III de Hamilton. Sujeto de 46 años de edad con recesión bitemporal de la línea de implantación del cabello y adelgazamiento frontal del mismo.



Figura 31-5. Alopecia androgenética: varón, tipos IV a V de Hamilton. Varón de 37 años de edad con alopecia en las regiones frontotemporal y el vértice que corresponde a los tipos IV y V de Hamilton.



Figura 31-6. Alopecia androgenética: mujer, tipo II de Ludwig. Mujer de 66 años de edad con adelgazamiento difuso del pelo en la corona.



Figura 31-7. Alopecia androgenética: mujer, tipo II de Ludwig con un carcinoma de células basales (BCC, *basal cell carcinoma*). Mujer griega de 67 años de edad con alopecia avanzada de la corona y que tiene un BCC dentro de la misma.

Distribución

- Los varones casi siempre muestran alopecia androgenética en las zonas frontotemporal y del vértice (figs. 31-4 y 31-5). Al final, quizá quede sólo un reborde de pelo residual en la piel cabelluda lateral y posterior. En estas regiones, el cabello nunca se desprende cuando la alopecia es androgenética. Es paradójico, pero los varones con una alopecia androgenética extensa pueden tal vez tener crecimiento excesivo del pelo sexual secundario, es decir, en axilas, zona del pubis, tórax y barba.
- Las mujeres, incluidas aquellas sin anomalías endocrinas, también pierden el pelo de la cabeza con un patrón masculino, pero dicha pérdida es mucho menos acentuada. A menudo, en las mujeres la alopecia es más difusa, siguiendo el patrón descrito por Ludwig (fig. 31-3B).

Signos sistémicos. En mujeres jóvenes con AGA, se buscan datos de virilización (hipertrofia del clítoris, acné, hirsutismo facial) y, si se encuentran, se descarta disfunción endocrina. Sin embargo, casi todas las mujeres con alopecia androgenética son normales desde el punto de vista endocrino.

Diagnóstico diferencial

Alopecia no cicatrizada y difusa de la piel cabelluda. Patrón difuso de calvicie con alopecia areata, defluvio telógeno, sífilis secundaria, lupus eritematoso sistémico (SLE, *systemic lupus erythematosus*), deficiencia de hierro, hipotiroidismo, hipertiroidismo, tricotilomanía (tirar de los propios cabellos de manera compulsiva) y dermatitis seborreica.

Exámenes de laboratorio

Tricograma. En la calvicie androgenética, los cambios más tempranos abarcan aumento del porcentaje de pelos telógenos.

Dermopatología. Se observa abundancia de folículos en etapa telógena, además de folículos pilosos de tamaño decreciente y, al final, atrofia casi completa.

Estudios hormonales. En las mujeres con calvicie y signos de incremento de andrógenos (irregularidades menstruales, infertilidad, hirsutismo, acné quístico grave, virilización), se determina lo siguiente:

- Testosterona: total y libre.
- Sulfato de dehidroepiandrosterona (DHEAS).
- Prolactina.

Otros estudios. Se descartan causas tratables del adelgazamiento del pelo y se cuantifican las concentraciones de hormona estimulante de tiroides (TSH), T_4, hierro sérico, ferritina sérica o capacidad total de fijación de hierro, biometría hemática completa y anticuerpos antinucleares (ANA, *antinuclear antibodies*).

Diagnóstico

El diagnóstico clínico se establece mediante la anamnesis, el tipo de alopecia y la frecuencia familiar de AGA. En algunos casos es necesaria la biopsia de la piel.

Evolución

Suele ser muy gradual y dura de años a decenios.

Tratamiento

Finasterida oral. Dosis de 1 mg cada 24 h. Este fármaco no tiene afinidad por los receptores de andrógeno y, por tanto, no antagoniza otras acciones de la testosterona (crecimiento del pene y el escroto y aumento de la espermatogénesis y la libido). La mayoría de los varones que reaccionan puede comenzar a ver los beneficios en la lentificación de la pérdida de pelo ya desde los tres meses. Después de los seis meses, hay un nuevo crecimiento del pelo terminal en el vértice y en la porción media anterior de la piel cabelluda. No obstante, si se suspende el fármaco, el pelo que había crecido se pierde al cabo de 12 meses. Dos por ciento de los varones que toman finasterida refiere disminución de la libido y la función eréctil; estos efectos se revirtieron cuando se suspendió el fármaco y desaparecieron en 66% de quienes siguieron usando finasterida.

Minoxidil tópico. El minoxidil de aplicación tópica, en solución al 2 y 5% puede ser útil para reducir la rapidez de la pérdida de pelo o restablecer de modo parcial el pelo que se pierde tanto en varones como en mujeres.

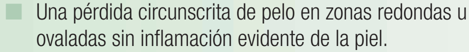
Antiandrógenos. En las mujeres con AGA con incremento de los andrógenos suprarrenales, la espironolactona, el acetato de ciproterona, la flutamida y la cimetidina se unen a los receptores de andrógeno e impiden la acción de DHT. No deben administrarse en varones.

Peluquín. Pelucas, bisoñés, prótesis; tejidos de cabello.

Tratamiento quirúrgico

Trasplante de cabello: los injertos de uno o dos folículos se obtienen de las zonas de cabello insensibles a andrógeno (regiones pilosas occipital periférica y parietal) y se implantan en las áreas de piel cabelluda sensible a andrógeno. *Colgajos de reducción o rotación de la piel cabelluda.*

Alopecia areata 



- Una pérdida circunscrita de pelo en zonas redondas u ovaladas sin inflamación evidente de la piel.
- No cicatrizada; folículo piloso intacto; el pelo puede volver a crecer.
- Manifestaciones clínicas: alopecia que varía desde un parche solitario hasta la pérdida completa de todo pelo terminal.
- Pronóstico: favorable para la afectación limitada; malo para la pérdida extensa de pelo.
- Tratamiento: la triamcinolona intralesional es eficaz para un número de lesiones limitado.
- http://www.naaf.org

Etiología y epidemiología

Etiología. Se desconoce. Se relaciona con otras enfermedades autoinmunitarias y la inmunofenotipificación del infiltrado linfocítico alrededor de los bulbos pilosos indica un proceso autoinmunitario dirigido contra estos últimos; 10 a 20% de las personas con alopecia areata (AA) tienen un antecedente familiar de este problema.

Edad de inicio. Adultos jóvenes (<25 años de edad); los niños padecen esta afectación con más frecuencia. Puede presentarse a cualquier edad.

Prevalencia. Relativamente frecuente; 1.7% de la población estadounidense presenta por lo menos un episodio de alopecia areata en el curso de la vida; varía según la zona geográfica y el grupo étnico.

Patogénesis

- Enfermedad autoinmunitaria crónica específica de órgano, mediada por linfocitos T autorreactivos que afectan folículos pilosos y uñas.
- El daño folicular ocurre en la fase anágena y se acompaña de transformación rápida a los estados catágeno y telógeno; luego, a la etapa anágena distrófica. Mientras la enfermedad está activa, los folículos no pueden progresar más allá de la fase anágena temprana y no generan pelo normal.
- No hay daño de la célula precursora folicular; los folículos pilosos no se encuentran destruidos (no se observa cicatrización).

Manifestaciones clínicas

Duración de la pérdida de pelo. Gradual en el curso de semanas a meses. Los parches de alopecia areata pueden ser estables y a menudo muestran recrecimiento espontáneo durante varios meses; quizá surjan nuevos parches de alopecia mientras otros desaparecen.

Manifestaciones relacionadas. Tiroiditis autoinmunitaria. Síndrome de Down. Síndrome autoinmunitario de poliendocrinopatía (candidosis), displasia ectodérmica.

Cabello

- Parches redondeados de alopecia; simples o múltiples y que pueden confluir. La alopecia a menudo está bien delimitada con piel de aspecto normal y orificios foliculares presentes (figs. 31-8 a 31-10).
- Pelos en "signo de admiración". Los pelos "ensanchados" rotos son diagnósticos (los extremos distales son más anchos que los extremos proximales) (fig. 31-8); se observan en los bordes de zonas alopécicas.
- Zonas dispersas y definidas de alopecia (fig. 31-9) o confluentes con pérdida total del pelo de la piel cabelluda (fig. 31-10) o pérdida generalizada del pelo corporal (incluido el vello).
- La alopecia areata difusa de la piel cabelluda (no circunscrita) da el aspecto de pelo adelgazado; quizá sea difícil de diferenciar del efluvio telógeno (TE, *telogen effluvium*) o de la pérdida de pelo que ocurre con tiroidopatías.
- Con el recrecimiento del pelo, los nuevos pelos son finos, a menudo blancos o grises.

Zonas de afectación preferente. La piel cabelluda con más frecuencia. Cualquier área con pelo. Barba, cejas, pestañas y pelo púbico.

- *Alopecia areata (AA):* zonas solitarias o múltiples de pérdida de pelo (figs. 31-8 y 31-9).
- *Alopecia areata total (AAT):* pérdida completa del pelo terminal de la piel cabelluda.
- *Alopecia areata generalizada (AAU, AA universal):* se pierde todo el pelo terminal del cuerpo y la piel cabelluda (fig. 31-10).
- *Ofiasis:* patrón en forma de banda de alopecia sobre la periferia de la piel cabelluda.

Uñas. Punteado fino ("latón martillado") de la placa ungueal dorsal. También: lúnula moteada, traqueoniquia (uñas burdas), onicomadesis (separación de la uña y la matriz) (Sección 32).

Diagnóstico diferencial

Alopecia no cicatrizada. Tiña de la cabeza con parches blancos, tricotilomanía, alopecia con cicatrización temprana, alopecia androgenética, sífilis secundaria (alopecia areolar) (aspecto "apolillado" en la barba o la piel cabelluda).

Exámenes de laboratorio

Serología. ANA (para descartar SLE); prueba de reagina plasmática rápida (RPR, *rapid plasma reagin*) (con objeto de descartar sífilis secundaria).

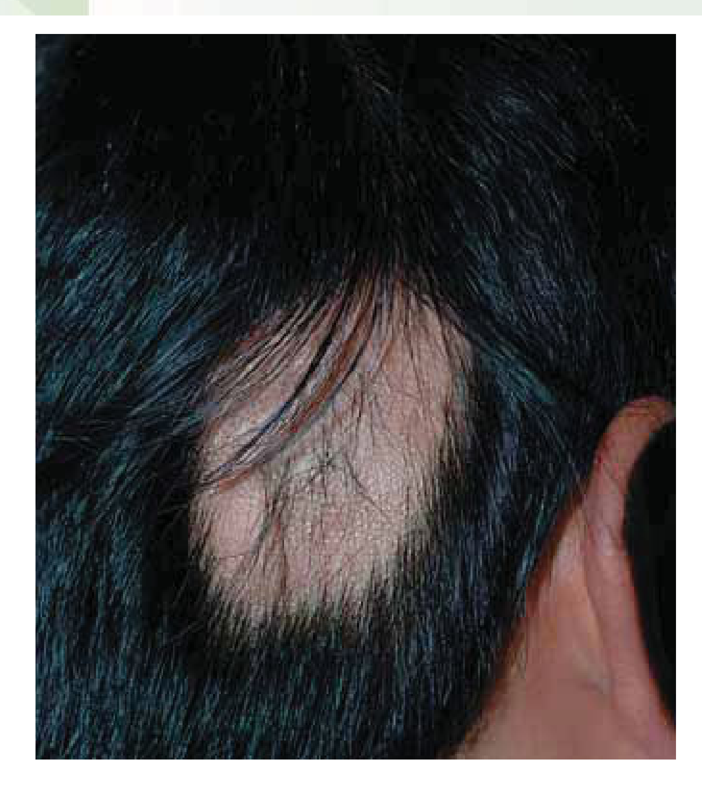


Figura 31-8. Alopecia areata (AA) de la piel cabelluda: lesión solitaria. Zona de alopecia sin descamación, eritema, atrofia o cicatrización en la piel cabelluda de la región occipital. Tallos de pelo cortos y rotos (el llamado pelo en signo de admiración) aparecen como cabos muy cortos que emergen de la piel cabelluda calva.



Figura 31-9. Alopecia areata de la piel cabelluda: múltiples lesiones extensas. Varón de 46 años de edad con múltiples parches confluentes de alopecia areata.

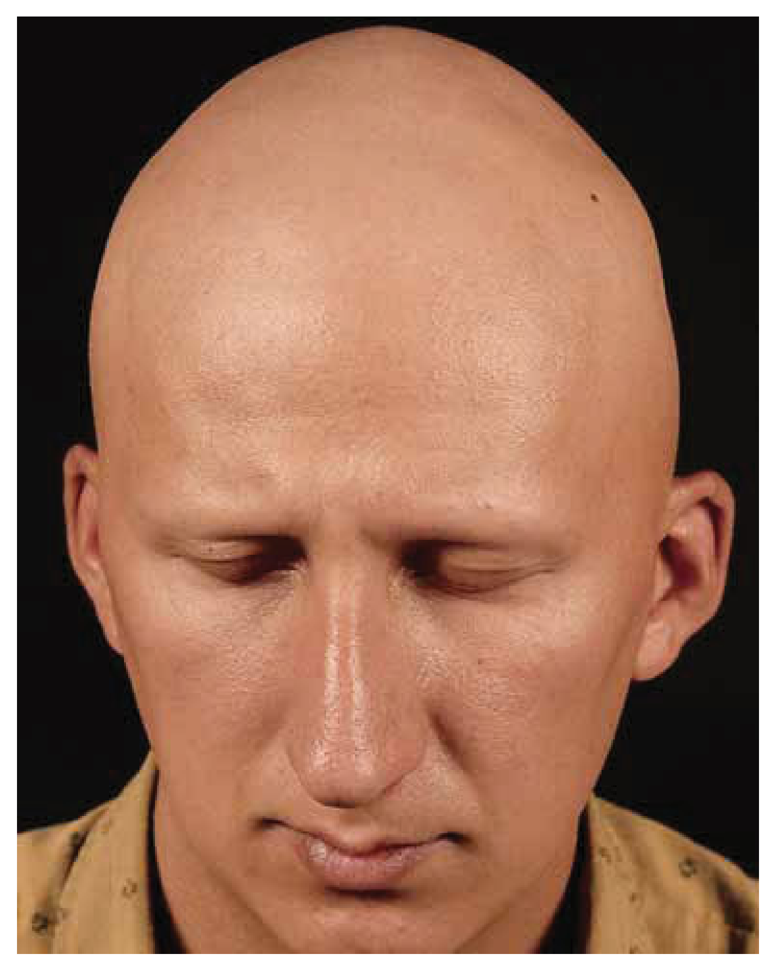


Figura 31-10. Alopecia areata generalizada (AAU). Este paciente perdió todo el cabello de la piel cabelluda (alopecia total), las cejas, las pestañas, la barba y todo el pelo del cuerpo (alopecia generalizada) y tiene uñas distróficas ("de latón martillado").

Preparación de KOH. Para descartar tiña de la cabeza.

Dermopatología. Las lesiones agudas muestran un infiltrado de células mononucleares perivulvar, perivascular y en la vaina radicular externa a expensas de los linfocitos T y macrófagos; distrofia folicular con pigmentación anormal y degeneración de la matriz. Puede mostrar incremento del número de folículos catágenos/telógenos.

Evolución

- La remisión espontánea es frecuente en la alopecia areata en parches, pero menos en la AAT o la AAU.
- El pronóstico desfavorable se asocia al inicio en la infancia, la pérdida del pelo corporal, la afectación de las uñas, la atopia y el antecedente familiar de alopecia areata.
- Si surge después de la pubertad, en 80% crece de nuevo el pelo. Con la afectación extensa, <10% se restablece de forma espontánea.
- Las recurrencias de AA son frecuentes.
- Los corticoesteroides sistémicos o la ciclosporina pueden inducir remisión de la AA, pero no alteran la evolución.

Tratamiento

- Éste se dirige al infiltrado inflamatorio. Hoy día, no se dispone de ningún régimen curativo.
- En muchos casos, el factor más importante en la atención del paciente es el apoyo psicológico por

parte del dermatólogo, la familia y los grupos de apoyo (The National Alopecia Areata Foundation, http://-www.naaf.org/).
- Las personas con afectación considerable de la piel cabelluda, como AAT, quizá prefieran utilizar una peluca o un peluquín.
- El maquillaje aplicado a las cejas es útil. Éstas pueden tatuarse.

Corticoesteroides. *Tópicos.* Estos fármacos superpotentes casi nunca son eficaces.
Inyección intralesional. Las lesiones de alopecia areata escasas y pequeñas pueden tratarse mediante acetónido de triamcinolona en el interior de las lesiones (3 a 7 mg/ml), que puede ser muy eficaz de forma temporal.
Corticoesteroides sistémicos. Pueden inducir al recrecimiento, pero la alopecia areata recurre al suspenderlos; por tanto, los riesgos del tratamiento a largo plazo impiden su utilización.
Ciclosporina sistémica. Induce el recrecimiento, pero la AA vuelve a aparecer al descontinuar el fármaco.
Dermatitis alérgica por contacto. Se ha comunicado que el dinitroclorobenceno, el dibutiléster de ácido escuárico o la difenciprona son eficaces, pero la molestia local debida a dermatitis alérgica por contacto y el edema de los ganglios linfáticos regionales plantean problemas.
PUVA oral (fotoquimioterapia). Tiene eficacia variable, de hasta 30%, y conviene una prueba en pacientes que se sienten muy ansiosos por el trastorno. Se debe exponer todo el cuerpo.

Efluvio telógeno □ ●

- Éste es el incremento transitorio del desprendimiento de los pelos en clava normales (telógeno) de los folículos de la piel cabelluda en reposo.
- Consecutivo al cambio acelerado de la fase anágena (etapa de crecimiento) hacia las fases catágena y telógena (periodo de reposo).
- Produce aumento de la pérdida de pelo diaria y, si es grave, adelgazamiento difuso del cabello de la piel cabelluda.

Etiología y epidemiología

Etiología. Un tipo de reacción a diversos factores físicos o mentales estresantes:

Endocrinos: hipotiroidismo o hipertiroidismo; posparto; suspensión o cambio de tipo de fármacos que contienen estrógeno.

Deficiencia nutricional: biotina, cinc, hierro, ácidos grasos esenciales.

Reducción rápida de peso, privación calórica o proteínica, deficiencia crónica de hierro, ingestión excesiva de vitamina A.

Estrés físico: enfermedades febriles, trastornos catabólicos (p. ej., neoplasias malignas, infecciones crónicas), cirugías mayores, traumatismos graves, tensión psicológica aguda o crónica.

Estrés psicológico: ansiedad, depresión y trastorno bipolar.

Intoxicación: talio, mercurio, arsénico.

Fármacos: véase cuadro 31-2.

Enfermedades inflamatorias de la piel cabelluda: dermatitis seborreica y eritrodermia.

Idiopática: no resulta evidente ninguna causa en un número importante de casos.

Edad de inicio. Cualquiera.
Género. Más frecuente en las mujeres debido a parto, suspensión de un anticonceptivo oral y dietas extremas.
Frecuencia. Es la segunda causa más común de alopecia después de la AGA.

Patogénesis

- Efluvio telógeno: se desprende a diario mucho mayor cantidad de pelos que lo normal. El estímulo desencadenante origina un cambio prematuro de los folículos anágenos hacia la fase telógena. El efluvio telógeno sucede en un lapso de tres a cuatro meses después de ocurrido el fenómeno activador. Si se elimina dicho fenómeno, el desprendimiento desaparece en los siguientes meses. La densidad del pelo puede tardar 6 a 12 meses en volver al estado inicial.
- Quizá se torne crónico con disminución de la densidad del pelo; siempre hay la posibilidad de involución, no origina pérdida total del pelo de la piel cabelluda y raras veces es mayor de 50%.

Manifestaciones clínicas

Síntomas cutáneos

- El paciente se queja de un aumento de la pérdida del pelo en la piel cabelluda que se puede acompañar de grados variables de adelgazamiento del cabello.
- La mayoría de los individuos manifiesta ansiedad y temor a quedarse calvos.

CUADRO 31-2 ALOPECIA POR FÁRMACOS

Fármacos	Características de la alopecia
Inhibidores de la ACE	
Enalaprilo	Probable efluvio telógeno
Anticoagulantes	Probable efluvio telógeno
Heparina	
Warfarina	
Antimitóticos	Efluvio anágeno
Colquicina	
Antineoplásicos	Efluvio anágeno
Bleomicina, ciclofosfamida, citarabina, dacarbazina, dactinomicina, daunorrubicina, doxorrubicina, etopósido, fluorouracilo, hidroxiurea, ifosfamida, mecloretamina, melfalán, metotrexato, mitomicina, mitoxantrona, nitrosourea, procarbazina, tiotepa, vinblastina, vincristina	
Antiparkinsonianos	
Levodopa	Probable efluvio telógeno
Antiepilépticos	
Trimetadiona	Probable efluvio telógeno
Antagonistas-β	Probable efluvio telógeno
Metoprolol	
Propranolol	
Compuestos para el control de la natalidad	
Anticonceptivos orales	Alopecia difusa (efluvio telógeno) 2 a 3 meses después de suspender el anticonceptivo oral
Fármacos utilizados en el tratamiento de trastornos bipolares	
Litio	Probable efluvio telógeno
Derivados ergotamínicos (utilizados en el tratamiento de la prolactinemia)	
Bromocriptina	Probable efluvio telógeno
Antagonistas de receptores H_2	
Cimetidina	Probable efluvio telógeno
Metales pesados (intoxicación)	
Talio	Eliminación difusa de pelo anágeno anormal 10 días después de la ingestión; alopecia completa en un mes; la característica es la pérdida de pelo acentuada en las partes laterales de la cabeza, también en las porciones laterales de los párpados
Mercurio y plomo	Alopecia difusa con exposición aguda y crónica
Hipocolesterolemiantes	
Clofibrato	Se acompaña de manera esporádica de alopecia
Pesticidas	
Ácido bórico	Alopecia total de la piel cabelluda comunicada después de la intoxicación aguda; con la exposición crónica, el pelo se vuelve seco y se desprende
Retinoides	
Etretinato	Aumento de desprendimiento del pelo y del recuento telógeno arrancado; disminución de la duración de la fase anágena
Isotretinoína	Pérdida difusa; probablemente el mismo mecanismo del anterior

Preparado por Suzanne Virnelli-Grevelink, MD.



Figura 31-11. Efluvio telógeno. Un mechón de cabello en la mano, asociado a adelgazamiento del cabello de la piel cabelluda. Mediante la utilización de los dedos, como se muestra, fue posible arrancar 30 a 40 pelos con cada "tracción del cabello".

Lesiones en la piel. No se detectan anomalías de la piel cabelluda.
Cabello (fig. 31-11). Desprendimiento difuso del pelo de la piel cabelluda. La tracción suave del cabello permite obtener muchos pelos en clava o telógenos.
Distribución. La alopecia ocurre de forma difusa en toda la piel cabelluda. Los nuevos cabellos cortos que vuelven a crecer están presentes cerca de esta última. Estos cabellos son más delgados que los antiguos y tienen extremos convergentes.
Uñas. El estímulo desencadenante para el efluvio telógeno también puede afectar el crecimiento de las uñas y originar líneas de Beau (fig. 32-23), que aparecen como líneas transversas o surcos en las placas ungueales de los dedos de las manos y los pies.

Diagnóstico diferencial

Incremento del desprendimiento del cabello de la piel cabelluda ± alopecia no cicatrizada. Alopecia androgenética, alopecia areata en distribución difusa, síndrome anágeno laxo, hipertiroidismo, hipotiroidismo, SLE, sífilis secundaria y alopecia por fármacos (cuadro 31-2).

Exámenes de laboratorio

Tracción del cabello. En comparación con la tracción del cabello normal, en la cual 80 a 90% de los pelos se encuentra en fase anágena, el efluvio telógeno se caracteriza por una disminución de cabellos anágenos.
Biometría hemática. Para descartar anemia ferropénica.
Química sanguínea. Hierro sérico y capacidad de fijación de hierro.
TSH. Descartar enfermedades tiroideas.
Serología. ANA y RPR.
Histopatología. Aumento de la proporción de folículos en fase telógena.

Diagnóstico

Se establece por la anamnesis, el cuadro clínico, la prueba de tracción del cabello y la posible biopsia, así como al descartar otras causas.

Evolución y pronóstico

El rebrote completo del cabello es la regla. En el TE posparto, si la pérdida de cabello es grave y recurre después de embarazos sucesivos, el rebrote quizá nunca sea completo. El TE puede continuar hasta por un año ulterior a la causa desencadenante.

Tratamiento

No se necesita ninguna intervención. Se tranquiliza al paciente al explicarle que el proceso es parte de un ciclo normal del crecimiento del cabello.

Efluvio anágeno

- Causas: radioterapia aplicada a la cabeza; quimioterapia con antineoplásicos alquilantes; intoxicaciones; desnutrición proteínica.
- El inicio suele ser rápido y extenso (fig. 31-12).
- Patogénesis: ocurre después de cualquier lesión del folículo piloso que altere las actividades mitótica y metabólica.
- Es más frecuente y grave con la poliquimioterapia que con la utilización de un solo fármaco. La gravedad por lo general depende de la dosis.
- Manifestaciones: la pérdida del cabello de la piel cabelluda es difusa y extensa; también se afectan las cejas y las pestañas, la barba y otras áreas. Las uñas muestran bandas transversas o rebordes.
- El nuevo crecimiento suele ser rápido después de suspender la quimioterapia antineoplásica.

Etiología

El ciclo anágeno se trastorna y produce grados variables de distrofia del folículo piloso:

- *Radioterapia* aplicada en la cabeza.
- *Alquilantes:* véase cuadro 31-2.
- *Intoxicaciones:* mercurio, ácido bórico y talio.
- Desnutrición proteínica grave.

Patogénesis

- Se presenta después de cualquier lesión del folículo piloso que altere sus acciones mitótica y metabólica.
- Los cabellos anágenos se rompen en el folículo o al nivel de la piel cabelluda y se desprenden sin raíces.

Manifestaciones clínicas

Piel. De aspecto normal.

Cabello. La pérdida del pelo de la piel cabelluda es difusa y extensa (fig. 31-12). El pelo se rompe al nivel de la piel cabelluda. También pueden perderse las cejas y las pestañas, la barba y el pelo del cuerpo.

Uñas. Muestran bandas o rebordes transversos.

Evolución

- El cabello vuelve a crecer después de suspender la quimioterapia antineoplásica.
- El rebrote ulterior a la radiación depende del tipo, la profundidad y la fracción de la dosis; puede originar daño irreversible de la célula precursora del folículo piloso.

Tratamiento

No se dispone de ninguna medida preventiva que sea eficaz.



Figura 31-12. Efluvio anágeno: quimioterapia. Todo el pelo de la piel cabelluda, la cara y el cuerpo se ha desprendido. La inspección detallada revela que el pelo de la piel cabelluda ha comenzado a crecer de nuevo.

Alopecia cicatrizada ■ ◐

- La alopecia cicatrizada primaria se debe al daño o la destrucción de las células precursoras de los folículos pilosos por:
  - Procesos inflamatorios (por lo general, no infecciosos).
  - Infecciones: como tiña de la cabeza tipo "querión", herpes zóster necrosante.
  - Otros procesos patológicos: cicatriz quirúrgica, neoplasia primaria o metastásica.
- Manifestaciones clínicas: borramiento de los orificios foliculares en una distribución en parches o focal, casi siempre en la piel cabelluda o la barba.
- El resultado final es el borramiento de los orificios foliculares y el reemplazo de la estructura folicular por tejido fibroso (cuadro 31-3).
- La cicatrización es irreversible. Los tratamientos son ineficaces.

Lupus eritematoso cutáneo (discoide) crónico (CCLE, *chronic cutaneous [discoid] lupus erythematosus*): véase Sección 14**.**

- Puede aparecer sin otras manifestaciones o datos serológicos de lupus eritematoso.
- Manifestaciones:
  - CCLE: placas eritematosas (figs. 31-13 a 31-15). Tapones foliculares queratósicos ("tapones de alfombra"): dispersos, de número variable y pueden volverse confluentes. Hipopigmentación posinflamatoria o taponamiento folicular (fig. 31-14).
  - SLE: eritema difuso de la piel cabelluda con adelgazamiento difuso del cabello (fig. 31-14).
  - LE túmido: placa inflamatoria dérmica violácea con alopecia superpuesta.
- Dermopatología: véase "Lupus eritematoso" en la Sección 14.

Liquen plano piloso (LPP, *lichen planopilaris*). Véase "Liquen plano" en la Sección 14.

CUADRO 31-3 CLASIFICACIÓN DE LAS ALOPECIAS CICATRIZADAS PRIMARIAS

Linfocítica
Lupus eritematoso cutáneo (discoide) crónico
Liquen plano piloso (LPP)
  LPP característico
  Alopecia fibrosante frontal
  Síndrome de Graham-Little
Seudopelada característica de Brocq
Alopecia cicatrizada centrífuga central
Alopecia mucinosa
Queratosis folicular espinulosa decalvante

Neutrófila
Foliculitis decalvante
Foliculitis disecante (celulitis)

Mixta
Foliculitis queloidal
Foliculitis necrótica
Dermatosis pustulosa erosiva

- El liquen plano (LP, *lichen planus*) folicular se acompaña de alopecia cicatrizada de la piel cabelluda que da por resultado una calvicie permanente (fig. 31-16).
- El LPP no siempre se acompaña de liquen plano de la piel o la mucosa.
- Es más frecuente que afecte a mujeres de mediana edad.
- Manifestaciones en la piel cabelluda: eritema perifolicular ± hiperqueratosis. Pigmentación violácea. La inflamación prolongada produce alopecia cicatrizada. En algunos casos, no hay inflamación folicular ni escamas y sólo zonas de alopecia cicatrizada, llamada "huellas en la nieve" o seudopelada. Distribución: es más frecuente en la piel cabelluda de la región parietal; también afecta otras áreas que tienen pelo, como ingle o axila.
- Síntomas: dolor de la piel cabelluda.
- Variantes:
  - *Síndrome de Graham-Little:* lesiones similares al LP más "espinas" foliculares o lesiones parecidas a las de la queratosis pilosa en zonas de alopecia en piel cabelluda, cejas, axilas y región púbica.
  - *Alopecia fibrosante frontal:* recesión de la línea de implantación del cabello frontotemporal y pérdida de cejas en mujeres posmenopáusicas con eritema perifolicular (fig. 31-17); el examen histopatológico muestra LPP.

Seudopelada de Brocq

- Etapa terminal de todas las alopecias cicatrizadas no inflamatorias y diversos trastornos inicialmente inflamatorios.
- Manifestaciones:
  - Lesiones en etapa temprana: zonas delimitadas, lisas, de color piel o rosa y con forma irregular de alopecia sin hiperqueratosis folicular ni inflamación perifolicular (fig. 31-18).
  - Patrón de alopecia: apolillado temprano con confluencia final en parches más grandes de pérdida de pelo ("huellas en la nieve").
  - Dermopatología: datos similares a los del liquen plano piloso.



Figura 31-13. Alopecia cicatrizada de la piel cabelluda: lupus eritematoso cutáneo crónico (CCLE). Varón caucásico de 41 años de edad con múltiples parches queratósicos discoides y eritematosos en la piel cabelluda de un año de evolución. Se observa una lesión descamativa roja con alopecia cicatrizada en la piel cabelluda de la región frontal.



Figura 31-14. Alopecia difusa y cicatrizada de la piel cabelluda: lupus eritematoso sistémico (SLE) y lesiones de lupus eritematoso cutáneo crónico (CCLE). Una mujer de 36 años de edad con SLE mal controlado durante tres años. Se observa alopecia difusa de la piel cabelluda que acompaña a las lesiones discoides delimitadas con alopecia cicatrizada.



Figura 31-15. Misma paciente que la de la figura 31-14. Tiene eritema de las orejas y zonas eritematosas de alopecia cicatrizada en la piel cabelluda.



Figura 31-16. Alopecia cicatrizada de la piel cabelluda: seudopelada de Brocq causada por liquen plano. La piel cabelluda es lisa, brillante, desprovista de pelo y folículos pilosos en muchas regiones; algunos de los folículos remanentes están inflamados con eritema perifolicular y escamas. Se observan varios pelos que emergen de un solo lugar en la zona de alopecia (*flechas*). El término seudopelada implica que las lesiones se parecen a la alopecia areata.



Figura 31-17. Alopecia cicatrizada de la piel cabelluda: liquen plano piloso (LPP). La línea de implantación del cabello frontal de modo gradual ha experimentado recesión; la zona de alopecia carece de la pigmentación de la piel de la frente, que ha tenido una exposición a la luz solar de por vida. Los dos párpados no tienen pelo; el párpado del lado derecho está dibujado con lápiz. Las pestañas parecen normales. No se detectó ningún otro dato clínico de LP. Esta variante clínica de LPP se llama alopecia fibrosante frontal.



Figura 31-18. Alopecia cicatrizada de la piel cabelluda: seudopelada de Brocq. Alopecia cicatrizada considerable con islas residuales de folículos pilosos y pelo en el vértice. Se observan penachos foliculares (varios folículos pilosos que emergen de la piel cabelluda en grupos) y no hay eritema, escamas ni costras.

Alopecia cicatrizada central centrífuga

- *Sinónimos:* síndrome de degeneración folicular, alopecia por el peine caliente, seudopelada.
- Es más frecuente en mujeres de grupo étnico negro. Es dudosa la relación con aplicación de productos químicos, calor o tensión crónica sobre el cabello, pero es mejor evitarla.
- Alopecia lentamente progresiva que comienza en la corona y la parte media del vértice y avanza en dirección centrífuga a las zonas circundantes.
- Dermopatología: el cambio más temprano y distintivo es la descamación prematura de la vaina radicular interna con alteraciones más tardías a través de la vaina radicular externa (incluida la migración del tallo piloso), un infiltrado mononuclear principalmente en el istmo y, por último, pérdida del epitelio folicular y reemplazo con tejido fibroso.

Alopecia mucinosa (mucinosis folicular)

- Lesiones eritematosas (pápulas, placas o parches planos) de alopecia que surgen principalmente en la piel cabelluda o en la cara.
- Dermopatología: mucina folicular, epitelial y de la glándula sebácea prominente, infiltrado linfohistiocítico perifolicular sin fibrosis laminar concéntrica.
- Puede ser síntoma de un linfoma de linfocitos T cutáneos (Sección 20).

Foliculitis decalvante

- Foliculitis pustulosa que origina pérdida de pelo. Pelos sobrevivientes conglomerados, que salen de un solo orificio folicular (foliculitis en penacho).
- Encenagamiento o induración de la piel cabelluda y la barba con pústulas, erosiones, costras (fig. 31-19) y escamas.
- Es frecuente la infección por *Staphylococcus aureus.* Es dudoso que la infección por *S. aureus* sea el proceso primario o secundario.
- Dermopatología: foliculitis purulenta aguda, en etapa temprana.
- La alopecia cicatrizada es irreversible. Se han utilizado antibióticos sistémicos, rifampicina, corticoesteroides sistémicos o tópicos o intralesionales, así como retinoide sistémico. Se documenta y trata la infección por *S. aureus* mediante el antimicrobiano adecuado.

Foliculitis disecante

- *Sinónimos:* celulitis disecante, perifoliculitis *abscedens et suffodiens*.
- Grupo étnico: más frecuente en varones de raza negra.
- Nódulos inflamatorios profundos iniciales, principalmente sobre el occipucio, que avanzan a regiones confluentes de piel cabelluda cenagosa (fig. 31-20).



Figura 31-19. Alopecia cicatrizante de la piel cabelluda: foliculitis decalvante. Eritema, pápulas inflamatorias, costras y cicatrización de la piel cabelluda; también hay alopecia androgenética.

Se pueden formar trayectos fistulosos; es posible exprimir los exudados purulentos. Es común la infección secundaria por *S. aureus.*

- Dermopatología: taponamiento folicular temprano y abscesos foliculares-perifoliculares purulentos con infiltrado inflamatorio mixto; más tarde, células gigantes de cuerpo extraño, tejido de granulación y cicatrización con trayectos fistulosos.
- La alopecia cicatrizada es irreversible. Es necesario documentar la infección por *S. aureus* y tratarla con los antimicrobianos apropiados.

Foliculitis queloidal de la nuca

- *Sinónimo:* acné queloidal (de la nuca).
- Ocurre con más frecuencia en varones de raza negra.
- Por lo general, se presenta en la piel cabelluda occipital y en la nuca, comenzando con una erupción papulosa crónica (fig. 31-21). Puede ocurrir la formación de una cicatriz queloidal.
- Distribución: nuca y piel cabelluda occipital.
- La afectación leve en etapa temprana quizá reaccione a la triamcinolona intralesional. Si se aísla *S. au-*



Figura 31-20. Alopecia cicatrizada de la piel cabelluda: foliculitis disecante. Una mujer de 46 años de edad de raza negra con formación crónica de abscesos de la piel cabelluda que han producido cicatrización hipertrófica muy intensa. Tenía acné quístico e hidradenitis supurativa concomitantes.



Figura 31-21. Alopecia cicatrizada de la piel cabelluda: foliculitis queloidal. Varón de 31 años de edad con cicatrices papulosas de tres años de duración y pústulas foliculares que se tornan confluentes en la piel cabelluda occipital y el cuello.

reus en cultivo, se trata con los antibióticos adecuados.

Seudofoliculitis de la barba

- *Sinónimo:* "inflamaciones por afeitado".
- Aparece a menudo en varones de raza negra que se afeitan.
- Se relaciona con los folículos pilosos curvos. El pelo recortado se retrae por debajo de la superficie cutánea, crece y penetra en la pared folicular (tipo transfolicular) o la piel circundante (tipo extrafolicular), lo cual ocasiona una reacción de cuerpo extraño.
- Distribución: a cualquier zona afeitada, es decir, barba (fig. 31-22), piel cabelluda y pubis.
- Cicatriz queloidal de grados variables aparece en las zonas afectadas.
- Es frecuente la infección secundaria por *S. aureus.*

Acné necrótico

- Pápula de base folicular eritematosa pruriginosa o dolorosa con necrosis central, formación de costra y que sana, pero deja una cicatriz deprimida.
- Las lesiones se presentan en la parte anterior de la piel cabelluda, en la frente, la nariz y a veces en el tronco.
- Dermopatología: foliculitis necrosante linfocítica.

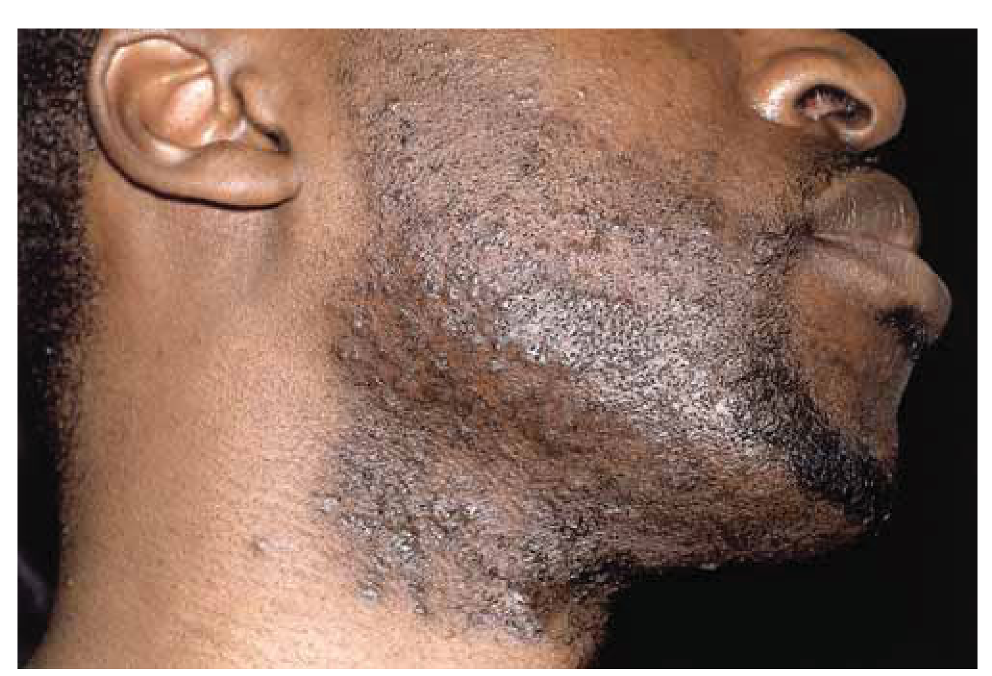


Figura 31-22. Seudofoliculitis de la barba. Varón de raza negra de 29 años de edad con múltiples cicatrices papulosas foliculares en la barba; la presentación de pústulas foliculares por lo general indica foliculitis causada por *Staphylococcus aureus.* La foliculitis queloidal suele observarse en la piel cabelluda occipital y el cuello (fig. 31-21).

- Respuesta escasa al tratamiento. Se ha comunicado que los antimicrobianos sistémicos y la isotretinoína son eficaces.

Dermatosis pustulosa erosiva de la piel cabelluda

- Una enfermedad de personas de edad avanzada, principalmente las mujeres, aunque ocurren casos pediátricos.
- Manifestaciones: placas crónicas, cenagosas y encostradas en la piel cabelluda superpuesta a erosiones exudativas y pústulas que al final originan una alopecia cicatrizada.
- Tal vez surja después de traumatismo o el tratamiento de queratosis actínicas.
- Dermopatología: infiltrado linfoplasmacítico con o sin células gigantes de cuerpo extraño y atrofia pilosebácea.
- Reacción escasa al tratamiento. Se trata la infección por *S. aureus* documentada.

Exámenes de laboratorio

Biopsia de piel cabelluda. Biopsia en sacabocado de 4 mm que incluya tejido subcutáneo y preparada para corte horizontal. Una segunda muestra para biopsia en sacabocado de 4 mm para cortes verticales e inmunofluorescencia directa, sobre todo cuando se sospecha lupus.

Tratamiento

Corticoesteroides. Los corticoesteroides tópicos de gran potencia e intralesionales (p. ej., triamcinolona) son el componente fundamental del régimen terapéutico y mejoran los síntomas y el crecimiento del cabello.
Antibióticos. Pueden ser eficaces, sobre todo si se sustenta una infección por *S. aureus.*

Crecimiento excesivo del pelo ICD-9: 704.1 ∘ ICD-10: L68

- El crecimiento excesivo del pelo ocurre de dos formas.
  - El *hirsutismo* se presenta en las mujeres en las zonas en las que el pelo está sujeto a control por andrógenos.
- *Hipertricosis:* densidad o longitud del pelo más allá de los límites aceptados de normalidad para edad, grupo étnico y género (generalizado, circunscrito, lanugo, vello, pelo terminal).

Hirsutismo



- Crecimiento excesivo del pelo (mujeres) en distribuciones dependientes de andrógeno, como consecuencia de un aumento de la actividad androgénica.
- De modo normal, sólo los varones pospubescentes tienen pelo terminal en estas zonas.
- *Sinónimo.* Vello no deseado.

Etiología y epidemiología

Definición. Crecimiento excesivo del vello (mujeres) en distribuciones que dependen de los andrógenos, como consecuencia de un aumento de la actividad androgénica. Sin embargo, varía según factores culturales y raciales.
Causas. Véase cuadro 31-4.
Factores de riesgo. Influencias familiares, étnicas y raciales. Hirsutismo: caucásicos > personas de raza negra > asiáticos.
Prevalencia en Estados Unidos. Encuesta entre mujeres en edad universitaria: 25% tuvo pelo facial que se notaba con facilidad; 33%, vello en la línea alba por debajo del ombligo; 17%, vello periareolar. Serie de 100 pacientes: 15% fue idiopático y 3% por hiperplasia suprarrenal congénita (CAH *congenital adrenal hyperplasia*) de inicio tardío (varía dentro de cada grupo étnico).

Patogénesis

- Los andrógenos favorecen la conversión de vello en pelos terminales en los folículos pilosos sensibles a andrógeno: zona de la barba, cara, tórax, areolas, línea alba, porción inferior de la espalda, glúteos, abdomen, genitales externos y porción interna de los muslos.
- La dihidrotestosterona, derivada de la conversión de testosterona por 5α-R en el folículo piloso, constituye el estímulo hormonal para el crecimiento del pelo; 50 a 70% de la testosterona circulante en mujeres normales se deriva de precursores, androstenediona y dehidroepiandrosterona; la parte restante se secreta de forma directa principalmente en los ovarios. En las mujeres hiperandrogénicas, es posible la secreción directa de un mayor porcentaje de andrógenos.

CUADRO 31-4 ETIOLOGÍA DEL HIRSUTISMO

Tumores secretores de andrógeno: por lo general se asocian a menstruaciones irregulares-amenorrea

Suprarrenales
- Adenoma
- Adenocarcinoma
- Tumor secretor de ACTH ectópica

Ováricos
- Tumor del estroma gonadal
- Tecoma
- Tumor lipoide

Andrógeno funcional excesivo

Deficiencias de enzimas suprarrenales (hiperplasia suprarrenal congénita)
- Deficiencia de 21-hidroxilasa de inicio temprano
- Deficiencia de 21-hidroxilasa de inicio tardío
- Deficiencia de 11β-hidroxilasa
- Deficiencia de 3β-deshidroxilasa

Síndrome de Cushing

Enfermedad ovárica poliquística
- Con y sin contribución suprarrenal
- Hipertecosis

Hirsutismo "idiopático"

Debido a medicación o fármacos

- En las mujeres, las glándulas suprarrenales secretan androstenediona, DHEA, sulfato de DHEA y testosterona; los ovarios secretan principalmente androstenediona y testosterona.

Manifestaciones clínicas

Anamnesis
- Antecedentes familiares.
- Antecedentes farmacológicos.
- Signos de virilización: alopecia de patrón femenino a alopecia de patrón masculino, acné, agravamiento de la voz, aumento de la masa muscular, clitoromegalia, aumento de la libido, cambios de la personalidad. Inicio relativamente reciente o rápido de síntomas y signos *no* relacionados con la pubertad.
- Otros: amenorrea o alteraciones en la menstruación. Hipertensión de inicio reciente.

Signos cutáneos. *Nota:* acné, acantosis pigmentaria, estrías.

Hirsutismo. 1) Observar la cantidad de pelo excesivo; 2) revisar todas las zonas de pelo; 3) valorar la evolución y el tratamiento.

- Nuevo crecimiento de pelo terminal (fig. 31-23), sobre todo en cara (fig. 31-23A), tórax (fig. 31-25B), abdomen, porción superior de la espalda y hombros.

Síndrome de Cushing. Obesidad centrípeta, atrofia muscular (sobre todo debilidad de músculos periféricos), estrías violáceas.

Tacto vaginal. Si se sospecha síndrome de ovario poliquístico.

Valuación de laboratorio para hirsutismo

Testosterona sérica. Si >200 ng/ml, descartar un tumor secretor de andrógeno.

Testosterona libre y dehidroepiandrosterona en suero. Es más sensible; la mayoría de las mujeres con incremento moderado de las concentraciones de andrógeno tiene un síndrome de ovario poliquístico. La concentración >800 μg/día indica un tumor suprarrenal.

17-Hidroxiprogesterona. Las concentraciones altas indican CAH; se confirma el diagnóstico mediante las determinaciones repetidas después de la estimulación de ACTH.

Prolactina sérica. Hiperprolactinemia debida a macroprolactinoma o microprolactinoma o bien tratamiento con fármacos neurolépticos; puede acompañarse de anomalías menstruales, infertilidad o galactorrea.

17-Cetoesteroides urinarios. Éstos son útiles para valorar la cantidad global de la secreción del andrógeno. Se verifican los resultados tomando en cuenta las concentraciones normales apropiadas para la edad; las concentraciones máximas aparecen a los 30 años (declinación importante al aumentar la edad a partir de entonces).

Oligomenorrea y amenorrea. Prolactina, hormona estimuladora de folículos y testosterona total.

Tratamiento

Estético. Blanqueado: peróxido de hidrógeno. Eliminación temporal: afeitado, aplicación de cera, química. Crema de eflornitina. Depilación con láser. Electrólisis.

Pérdida de peso. Puede ser útil en pacientes obesos; la obesidad aumenta las concentraciones de testosterona libre al reducir la hormona fijadora de hormona sexual y contribuye a la resistencia a la insulina.

Interconsulta a endocrinología. Cuando se sospecha CAH de inicio tardío, síndrome de Cushing o tumor.

Tratamiento antiandrogénico sistémico. Antiandrógenos orales. Espironolactona (100 a 200 mg/día). Acetato de ciprosterona. Finasterida.

Anticonceptivos orales. Inhiben la síntesis de andrógeno al impedir la secreción de gonadotropinas; son más eficaces si se combinan con antiandrógenos.

Bromocriptina. Para el tratamiento del prolactinoma.





Figura 31-23. Hirsutismo: cara y tórax. A) Aumento del crecimiento del pelo en los folículos pilosos dependientes de andrógeno de la zona de la patilla, asociado a un exceso de andrógenos. **B)** Aumento del crecimiento del pelo en los folículos pilosos dependientes de andrógeno en las regiones preesternal y periareolar.

Hipertricosis



- Ésta es el crecimiento excesivo del pelo (densidad, longitud) más allá de los límites de la normalidad aceptados para edad, grupo étnico y género en zonas que no son sensibles a andrógeno (fig. 31-24).
- Puede ser generalizada o total o circunscrita.
- Puede consistir en lanugo, vello o pelo terminal.

Etiología

Congénita o hereditaria; adquirida (véase más adelante "Hipertricosis lanuginosa adquirida"), por fármacos (minoxidil, difenilhidantoína, ciclosporina, corticoesteroides, estreptomicina, PUVA), porfiria, síndrome POEMS e hipotiroidismo.

Manifestaciones clínicas

Hipertricosis circunscrita. Zonas de irritación causadas por traumatismo, cicatriz u ocupación laboral. Provocada por fármacos: minoxidil tópico. Nevo de Becker.

Hipertricosis lanuginosa adquirida. Aparición de lanugo en folículos que previamente producían vello ("depresión maligna"). El pelo puede tener >10 cm de longitud en zonas que no son de la piel cabelluda; tal vez afecte todo el cuerpo, excepto palmas de las manos y plantas de los pies. En tipos leves, el pelo fino se limita a la cara; al inicio, suele notarse pelo en zonas previamente sin él, como la nariz y los párpados.

Hipertricosis general (fig. 31-24). Incremento del lanugo, el vello o el pelo terminal.

Tratamiento

- Detectar y eliminar la causa desencadenante.
- Similar al "Tratamiento estético" del hirsutismo (véase antes).

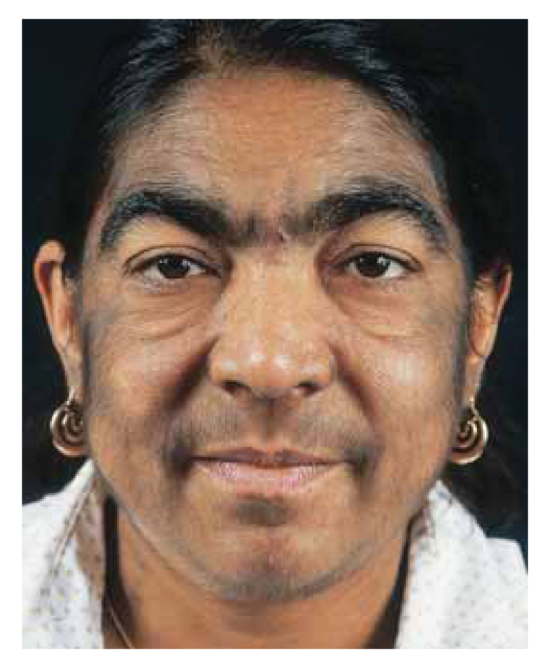


Figura 31-24. Hipertricosis de la cara. Crecimiento excesivo del pelo en las zonas de la cara no sensibles a andrógeno en una mujer tratada con ciclosporina.

Foliculitis infecciosa ICD-9: 704.8 ∘ ICD-10: L73.8



- Ésta comienza en la porción superior del folículo piloso.
- Causas: bacterias, hongos, virus, ácaros.
- Manifestaciones: pápula folicular, pústula, erosión o costra en el infundíbulo folicular.
- La infección puede extenderse de manera más profunda hacia toda la longitud del folículo (sicosis).

Etiología y epidemiología

Etiología

Bacterianas: *S. aureus* (impétigo de Bockhart); *Pseudomonas aeruginosa* ("tina de baño caliente"), foliculitis por gramnegativos.
Viral: herpética, molusco contagioso.
Micótica: *Candida, Malassezia,* dermatofitos.
Otros: sifilítico, *Demodex.*

Factores predisponentes

- Afeitado de las regiones pilosas, como la zona de la barba, las axilas o las piernas facilita la infección folicular; la extracción del pelo, como el arrancamiento o la aplicación de cera.
- Oclusión de las zonas portadoras de pelo facilita el crecimiento de los microorganismos.
- Preparados de corticoesteroides tópicos.
- El antibiótico sistémico favorece el crecimiento de bacterias gramnegativas; diabetes mellitus, inmunodepresión.

Manifestaciones clínicas

Síntomas. La foliculitis por *S. aureus* y la dermatofítica pueden ser crónicas. Casi nunca hay hipersensibilidad o es escasa; puede ser pruriginosa. Raras veces se observa linfadenitis regional hipersensible.

Lesiones dérmicas

- Pápula o pústula confinada al orificio del folículo piloso, a veces rodeada por un halo eritematoso (figs. 31-25 y 31-26). La rotura de la pústula conduce a erosiones superficiales o costras.
- Por lo general, se infecta sólo un pequeño porcentaje de los folículos en una región.
- La infección superficial sana sin dejar cicatriz, pero en individuos con pigmentación oscura, puede presentarse hipopigmentación e hiperpigmentación posinflamatoria.
- La extensión de la infección puede avanzar a la formación de absceso o furúnculos.

Distribución. Véase cuadro 31-5.

Variantes

Foliculitis por *S. aureus*. Puede ser foliculitis superficial (infundibular) (fig. 31-25) o profunda (sicosis) (extensión por debajo del infundíbulo) con formación de absceso. En los casos graves (sicosis lupoide), las unidades pilosebáceas quizá se destruyan y ocurra sustitución por tejido cicatrizal fibroso (fig. 31-27).
Foliculitis por gramnegativos. Se presenta en personas con acné vulgar tratadas con antibióticos orales. El "acné" suele agravarse después de haberse controlado de manera satisfactoria. Se caracteriza por pequeñas pústulas foliculares o abscesos más grandes que aparecen en los carrillos.

CUADRO 31-5 ESTUDIO DE LA FOLICULITIS SEGÚN SU DISTRIBUCIÓN

Cara	Foliculitis por *S. aureus* gramnegativo (puede aparecer de manera simultánea con acné vulgar, molusco contagioso, demodex
Barba	*S. aureus* (sicosis de la barba), dermatofitos (tiña de la barba) tarde o temprano puede causar querión si las papulopústulas confluyen, herpes simple, molusco contagioso, demodex
Piel cabelluda	*S. aureus,* dermatofitos
Cuello	*S. aureus* (sobre todo en diabéticos), seudofoliculitis, foliculitis queloidal
Extremidades inferiores	Mujeres (afeitado), varones (enfermedades crónicas, frecuente en la India), dermatitis atrófica pustulosa (África occidental)
Tronco	*S. aureus, Pseudomonas aeruginosa* (tina de agua caliente), *Malassezia, Candida* (pacientes hospitalizados con fiebre que yacen en posición de decúbito supino)
Glúteos	*S. aureus,* dermatofitos



Figura 31-25. Foliculitis infecciosa, superficial en la axila: *S. aureus* resistente a la meticilina (MRSA, *methicillin. resistant S. aureus*). Varón de 25 años de edad con lesiones axilares pruriginosas e hipersensibles de varias semanas de duración. Se observan múltiples pústulas y pápulas foliculares en la bóveda de la axila afeitada. El afeitado facilita la entrada de *S. aureus* en el folículo piloso superficial. Las lesiones sanaron con minociclina.



Figura 31-26. Foliculitis infecciosa del antebrazo. Varón de 44 años de edad con infección por VIH/sida y múltiples pústulas y pápulas con liquen simple crónico leve superpuesto.



Figura 31-27. Foliculitis infecciosa. Varón con infección por VIH/sida y lesiones pustulosas y rotas pruriginosas y persistentes en el carrillo y la barba, de varios meses de evolución.

Foliculitis de la "tina de baño" (*Pseudomonas aeruginosa*). Surge en el tronco después de la inmersión en agua de balneario (fig. 31-28).
Foliculitis dermatofítica. La infección comienza en el estrato córneo perifolicular y se disemina hacia los *ostia* foliculares y los tallos del pelo (Sección 26) (fig. 31-29).
Tiña de la cabeza (Sección 26).

En el granuloma dermatofítico de Majocchi, aparecen pápulas dispersas, pústulas y nódulos, que por lo general acompañan a la tiña crural o a la del cuerpo.
Foliculitis por *Malassezia*. Es más frecuente en climas subtropicales y tropicales. La erupción pruriginosa monomorfa se caracteriza por pápulas y pústulas foliculares en el tronco, con más frecuencia en la espalda (fig. 31-30), las extremidades superiores y, menos a menudo, el cuello y la cara; hay pápulas excoriadas. El hecho de que no se presenten comedones, la distingue del acné vulgar (Sección 26). *Sinónimo:* foliculitis por *Pityrosporum*.
***Candida albicans*.** Aparece en zonas de piel cubierta, como la espalda de un paciente febril hospitalizado o bajo algún apósito de plástico, sobre todo si se utilizan los preparados de corticoesteroide tópico (Sección 26).
Foliculitis herpética. Ocurre de modo predominante en la región de la barba (sicosis viral) en los varones. Se caracteriza por vesículas foliculares y costras subsiguientes (fig. 31-31).
Foliculitis por molusco. Se observa como pápulas umbilicadas de color piel en una distribución folicular y perifolicular sobre la zona de la barba.
Foliculitis sifilítica (luética): secundaria. Alopecia no cicatrizada de la piel cabelluda y la barba (alopecia areolar); aspecto "apolillado".
Demodicidosis. Cuadro clínico inicial: descamación perifolicular (pitiriasis folicular) o pápulas foliculares eritematosas parecidas a la rosácea y pústulas con un fondo de eritema sobre la cara. Causa: *Demodex folliculorum.*

Diagnóstico diferencial

Trastornos inflamatorios foliculares. Anomalías acneiformes (acné vulgar, rosácea, dermatitis peribucal), foliculitis eosinófila relacionada con VIH, sustancias químicas irritantes (cloracné), reacciones cutáneas adversas acneiformes a fármacos (inhibidores del receptor de factor de crecimiento epidérmico [p. ej., erlotinib], alógenos, corticoesteroides y litio), foliculitis queloidal y seudofoliculitis de la barba.
Diagnóstico diferencial regional. *Cara:* acné, rosácea, dermatitis peribucal, queratosis pilosa, seudofoliculitis de la barba (pelos enterrados). *Piel cabelluda:* foliculitis necrótica. *Tronco:* acné vulgar, miliaria pustulosa, enferme-



Figura 31-28. Foliculitis infecciosa ("de la tina de agua caliente"): *P. aeruginosa*. Varón de 31 años con múltiples pústulas foliculares dolorosas, tres días después de bañarse en una tina de agua caliente. Se aisló *P. aeruginosa* en el cultivo de una lesión.



Figura 31-29. Foliculitis dermatofítica: *Trichophyton rubrum*. Varón de 31 años de edad con infección por VIH/sida que tuvo un exantema pruriginoso en los glúteos durante un año. Los corticoesteroides tópicos y los antimicóticos no fueron eficaces. Se observan múltiples pápulas foliculares y eritema descamativo en la región sacra; también se presentó tiña crural y del pie. La preparación con KOH detectó hifas septadas. Las lesiones sanaron con terbinafina oral.



Figura 31-30. Foliculitis infecciosa: *Malassezia furfur*. Varón hispanoamericano de 41 años de edad con múltiples papulopústulas foliculares delimitadas en el tórax.



Figura 31-31. Foliculitis infecciosa: virus del herpes simple. Varón sano de 40 años de edad con pústulas delimitadas y agrupadas y erosiones en la zona de la barba, de tres semanas de evolución. Las lesiones sanaron con aciclovir oral.

dad acantolítica transitoria (enfermedad de Grover). *Axilas y regiones inguinales:* hidradenitis supurativa.

Exámenes de laboratorio

Microscopia directa. *S. aureus* en tinción de Gram: cocos grampositivos. También se visualizan hongos.
Preparación de KOH. Dermatofitos: hifas, esporas, *M. furfur*: múltiples formas de levaduras; *Candida*: modalidades miceliales.
Cultivo bacteriano. *S. aureus* y *P. aeruginosa;* foliculitis por gramnegativos: *Proteus, Klebsiella, Escherichia coli.* En casos de foliculitis recurrente crónica, se efectúa cultivo de los orificios nasales y la región perianal para detectar el estado de portador de *S. aureus.*
Micótico. Dermatofitos; *C. albicas*.
Viral. Virus del herpes simple.
Dermopatología. Infiltrado folicular y perifolicular que puede ser linfocítico (viral, micótico), neutrofílico (bacteriano, micótico), granulomatoso (viral, micótico) o mixto, con o sin afectación o destrucción pilosebácea. Puede necesitarse la tinción de Gram y tinciones para hongos a fin de identificar los microorganismos.

Diagnóstico

Las manifestaciones clínicas se confirman con los datos de laboratorio.

Evolución y pronóstico

- La foliculitis por *S. aureus* puede avanzar a la infección folicular y perifolicular más profunda con formación de abscesos (furúnculos, ántrax) o celulitis.
- Infección de múltiples folículos contiguos da lugar al ántrax.
- Muchos tipos de foliculitis infecciosa tienden a recurrir o a volverse crónicos, a menos que se eliminen los trastornos predisponentes.

Tratamiento

Profilaxis. *Se trata el trastorno predisponente subyacente.* Lavar con jabón antibacteriano o un preparado de peróxido de benzoílo o gel de isopropilo-etanol.
Tratamiento antimicrobiano. Foliculitis bacteriana. La mayoría reacciona a las penicilinas naturales, pero se puede valorar el uso de dicloxacilina, amoxicilina, cefalosporinas de primera generación y clindamicina, por lo general durante 7 a 10 días. Se evalúa el cultivo para los microorganismos resistentes. Quizá sea necesario administrar minociclina, trimetoprim-sulfametoxazol y quinolonas. Es posible la aparición de mayor resistencia a la familia de las eritromicinas.
Foliculitis por gramnegativos. Se asocia a la antibioticoterapia sistémica del acné vulgar. Se suspenden los antibióticos. Se efectúa lavado con peróxido de benzoílo. En algunos casos, ampicilina (250 mg cada 6 h) o trimetoprim-sulfametoxazol cada seis horas. Isotretinoína.
Foliculitis micótica. Diversos antimicóticos tópicos. Para la foliculitis dermatofítica: terbinafina, 250 mg por vía oral durante 14 días o itraconazol, 100 mg dos veces al día por 14 días. Para la foliculitis por *Candida*: fluconazol o itraconazol, 100 mg dos veces al día durante 14 días. Para la foliculitis por *Candida*: fluconazol o itraconazol, 100 mg dos veces al día por 14 días.
Foliculitis herpética. Véase “Infecciones por el virus del herpes simple” en la Sección 27.
Demodicidosis. Crema de permetrina. Ivermectina, 200 μg/kg (intervalo habitual: 12 a 18 mg).
Seudofoliculitis de la barba. Descartar infección generada por *S. aureus.* Suspender el afeitado. Utilizar esquilador para la barba en vez de una hoja de afeitar de seguridad. Destrucción del folículo piloso: electrólisis; extracción del pelo con láser.

SECCIÓN 32

Trastornos del aparato ungueal



Aparato ungueal normal

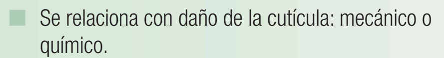
- El aparato ungueal está constituido por:
  - Placa ungueal, el producto córneo “muerto”.
  - Cuatro epitelios especializados: pliegue ungueal proximal, matriz ungueal, lecho ungueal e hiponiquio.
- Los trastornos de este aparato pueden ser traumáticos, primarios, manifestaciones de enfermedades cutáneas (p. ej., psoriasis), neoplásicos, infecciosos o manifestaciones de enfermedades sistémicas (p. ej., lupus eritematoso).

Componentes del aparato ungueal normal (fig. 32-1)

Trastornos locales del aparato ungueal

Los trastornos locales que afectan al aparato ungueal pueden originar una gama de enfermedades crónicas de la uña.

Paroniquia crónica ICD-9: 681.02 ◦ ICD-10: L03.0 □ ◐



- Se relaciona con daño de la cutícula: mecánico o químico.
- Tienen riesgo: mujeres adultas, manipuladores de alimentos, limpiadores de casas.
- Dermatitis crónica del lecho ungueal proximal y de la matriz: inflamación crónica (eccema, psoriasis) con pérdida de la cutícula, separación de la placa ungueal del pliegue ungueal proximal (fig. 32-2).
- Factores predisponentes:
  - Dermatosis: psoriasis, dermatitis (atópica, irritativa [ocupacional], contacto alérgico), liquen plano.
  - Fármacos: retinoides orales (isotretinoína y acitretina), indinavir.
  - Cuerpos extraños: pelo, cerdas, astillas de madera.
- Manifestaciones: primero, segundo y tercer dedos de la mano dominante; pliegues ungueales proximales y laterales eritematosos y edematosos; falta de cutícula.
- La inflamación leve persistente e intermitente puede acentuarse en exacerbaciones dolorosas subagudas y originar rebordes transversos despigmentados de los bordes externos.
- Infección y colonización secundaria: *Candida*, *Pseudomonas aeruginosa* o *Staphylococcus aureus*. La placa ungueal puede decolorarse; superficie inferior verde en el caso de *Pseudomonas*. Infección asociada a inflamación aguda dolorosa.
- *Tratamiento:*
  - Protección.
  - Tratar la dermatitis con corticoesteroides: triamcinolona tópica, intralesional, ciclo breve de prednisona.
  - Tratar la infección secundaria.

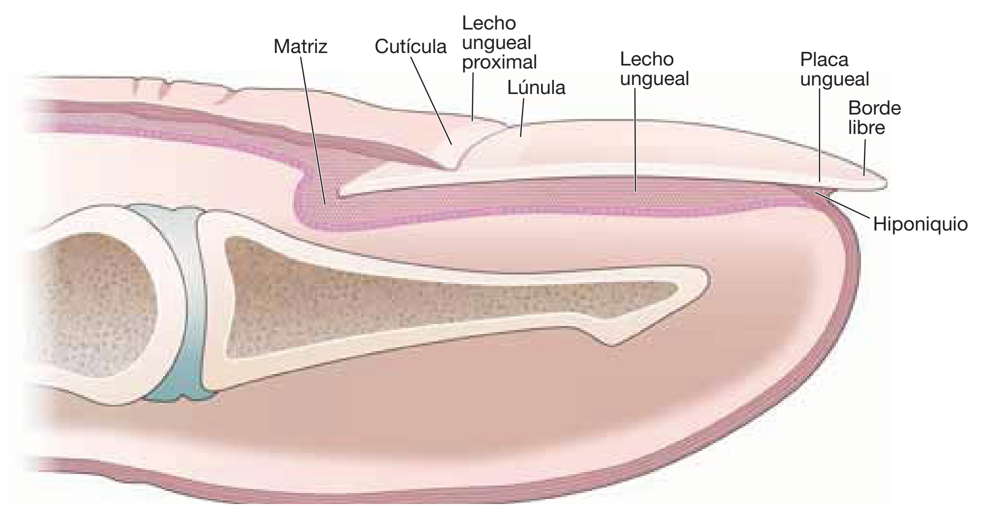


Figura 32-1. Dibujo esquemático de una uña normal.



Figura 32-2. Paroniquia crónica. La porción distal de los dedos y la piel periungueal están hiperémicas y escamosas. No hay cutícula; se observa una bolsa, la cual se forma al separarse los pliegues ungueales proximales de la placa ungueal. Las placas ungueales muestran traquioniquia (superficie áspera con reborde longitudinal) y onichausis (engrosamiento evidente de la placa ungueal como consecuencia de hiperqueratosis subungueal del lecho ungueal). El problema fundamental es la psoriasis. *Candida albicans* o *Staphylococcus aureus* pueden producir infección del espacio ungueal en la "bolsa", con eritema intermitente e hipersensibilidad dolorosa del lecho ungueal.

Onicólisis ICD-9: 703.8 ∘ ICD-10: L60.1 □ ◐

- Desprendimiento de la uña de su lecho en las inserciones distales o externas (fig. 32-3).
- La onicólisis crea un espacio subungueal que acumula polvo y residuos queratinosos; la zona puede ser mal oliente cuando se desprende la placa ungueal superpuesta.
- Etiología:
  - Primaria: idiopática (uñas de los dedos de las manos en las mujeres; daño mecánico o químico); traumatismo (uñas de los dedos de las manos, lesión ocupacional; uñas de los dedos de los pies, anomalías podiátricas, calzado mal ajustado).
  - Secundaria: trastornos vesiculobullosos (dermatitis por contacto, eccema dishidrótico, herpes simple); hiperqueratosis del lecho ungueal (onicomicosis, psoriasis, dermatitis por contacto crónico); tumores del lecho ungueal; fármacos.
  - En la psoriasis, el margen pardo amarillento es visible entre la uña normal de color de rosa y las zonas blancas separadas. En la variante “mancha de aceite” o “parche de salmón” (fig. 32-3), la separación entre la placa y el lecho ungueales puede comenzar en la porción media de la uña.
- La colonización con *P. aeruginosa* origina una biopelícula en la superficie inferior de la placa ungueal onicolítica, que produce una decoloración parda o verdosa (fig. 32-4).
- Otros microorganismos patógenos secundarios que pueden proliferar o infectar el espacio ungueal son *Candida*, dermatofitos y múltiples hongos del ambiente.
- Trastornos subyacentes en la onicólisis de las uñas de los dedos de la mano: traumatismo (p. ej., una astilla), psoriasis, fotoonicólisis (p. ej., doxiciclina), dermatosis adyacente al lecho ungueal (p. ej., psoriasis, dermatitis, exposición a sustancias químicas) congénita y hereditaria.
- Onicólisis de la uña de los dedos del pie subyacente: factores adicionales de onicomicosis (*Trichophyton rubrum*), traumatismo por el calzado.
- *Tratamiento:* desbridamiento de toda la uña separada del lecho ungueal (el paciente debe continuar con desbridamiento cada semana); se retira el residuo del lecho ungueal; se tratan los trastornos de base.



Figura 32-3. Onicólisis. Una mujer de 60 años de edad con onicólisis distal de las uñas de los dedos de las manos, paroniquia crónica leve y pérdida de la cutícula. La psoriasis tal vez constituye el problema fundamental.

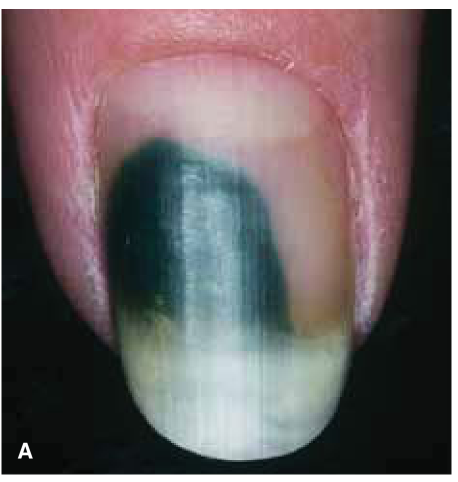




Figura 32-4. Onicólisis con colonización por *Pseudomonas*. A) La psoriasis ha originado onicólisis distal de la uña del pulgar. **B)** Una biopelícula de *Pseudomonas aeruginosa* generó la pigmentación negra verdosa de la superficie inferior de la uña onicolítica, que sanó después de desbridar y tratar el lecho ungueal con una crema de corticoesteroide.

Síndrome de la uña verde  

- Por lo general, acompaña a la onicólisis (véase antes). *P. aeruginosa*, la causa más frecuente, produce el pigmento verde piocianina (fig. 32-4).
- *Tratamiento:* desbridamiento, uña "lítica". Véase antes.

Onichauxis y onicogrifosis  

- *Onichauxis:* engrosamiento de toda la placa ungueal, que se observa en las personas de edad avanzada.
- *Onicogrifosis:* onichauxis con una deformidad córnea de carnero, casi siempre en el primer dedo del pie (fig. 32-5).
- *Causa:* presión del calzado en los sujetos de edad avanzada; también autosómica dominante hereditaria.
- Queratina generada por la matriz con velocidades irregulares; la zona de crecimiento más rápido determina la dirección de la deformidad, sin adherencia al lecho ungueal.



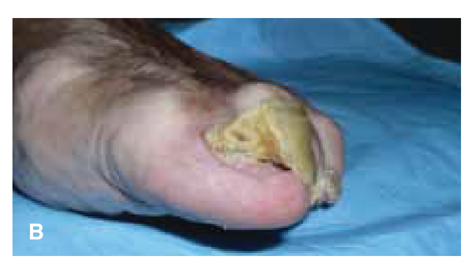


Figura 32-5. Onichausis y onicogrifosis. La uña del primer dedo de cada pie tiene un aspecto muy engrosado con rebordes transversos (onichausis) con alguna desviación interna (onicogrifosis) o deformidad en "cuerno de cordero"). (Cortesía del Dr. Nathaniel Jellinek.)

Trastornos psiquiátricos

La manipulación repetida del aparato ungueal puede originar cambios de la piel paroniquial y del lecho de la uña.

Deformidad por hábito o tic. Su origen es la lesión mecánica crónica (fig. 32-6). La cutícula se empuja hacia atrás con inflamación y engrosamiento del pliegue ungueal proximal. Ocurre más a menudo en las uñas de los pulgares, como en los trastornos compulsivos (tic, hábito) en los que el dedo índice pica de forma repetida la cutícula de la uña del pulgar.

Trastorno obsesivo-compulsivo. Picar de manera repetida la piel del paroniquio puede propiciar el liquen simple crónico. La infección secundaria por *S. aureus* es una complicación frecuente. En los casos extremos, la placa ungueal quizá se destruya (fig. 32-7); mordedura de uñas.

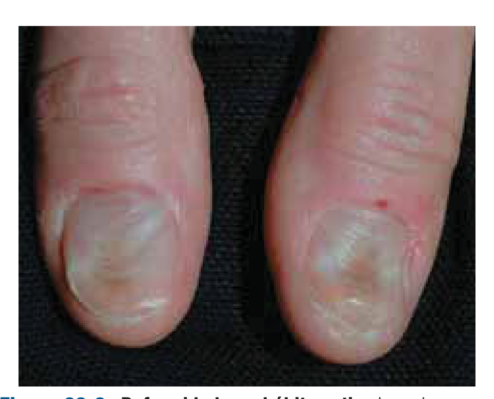


Figura 32-6. Deformidad por hábito o tic. Las placas ungueales de los dos pulgares están distróficas con rebordes transversos y pigmentación. No hay cutícula y los pliegues proximales de la uña se encuentran excoriados. Cuando las uñas proximales y el pliegue ungueal se cubrieron de forma continua con cinta, las uñas normales volvieron a crecer en cinco meses.

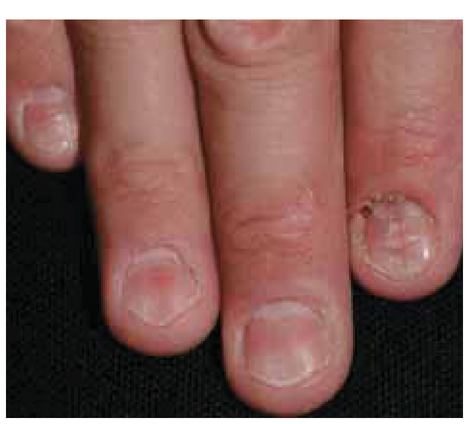


Figura 32-7. Picadura compulsiva de las uñas. No se forman las cutículas, los pliegues ungueales proximales se inflaman y se excorian. Las pérdidas de la integridad proporcionan una puerta de entrada para *S. aureus* y paroniquia aguda.

Afectación del aparato ungueal por enfermedades dérmicas

Psoriasis

- Es la dermatosis más frecuente que afecta al aparato ungueal.
- Más de 50% de las personas con psoriasis tiene anomalías de la uña en un determinado momento con afectación de por vida hasta en 80 o 90% de los casos.
- Véase también “Psoriasis” en la Sección 3.

Exámenes de laboratorio

Preparación de KOH o recorte de la uña para examen anatomopatológico mediante tinción de PAS a fin de descartar proliferación micótica o infección. La onicomicosis es más común en las uñas con onicólisis.

Manifestaciones clínicas

Piel. Lesión psoriásica típica en los pliegues ungueales (fig. 32-8).









Figura 32-8. Psoriasis vulgar. A) Múltiples fisuras ungueales en la placa ungueal dorsal, "mancha de aceite" del lecho ungueal y onicólisis distal. **B)** Traquioniquia (superficie áspera) con mancha de aceite y onicólisis distal. **C)** La leuconiquia punteada es patognomónica de la psoriasis y puede observarse en un solo dedo. Como puede verse en la uña de abajo con hemorragia subungueal traumática, la leuconiquia punteada no apareció en esta zona del traumatismo. **D)** Mancha de aceite, onicólisis distal, rebordes longitudinales, adherencia a la cutícula de la porción distal de la placa ungueal.

Matriz

- *Picadura o elkonixis:* depresiones punteadas; pequeñas, superficiales; de tamaño, profundidad y configuración variables (fig. 32-8A). Aparecen como líneas regulares (transversas; eje longitudinal) o con un patrón en rejilla. Son frecuentes en las uñas de los dedos de los pies. También se observan en la dermatitis atópica. Las hendiduras geométricas y superficiales se observan en la alopecia areata (uñas de latón martillado).
- *Traquioniquia:* uñas romas, ásperas, frágiles (fig. 32-8B). Distrofia de las 20 uñas o uñas en lija que se acompañan de daño de la matriz proximal de la uña: inespecífica y también se puede observar en la alopecia areata (fig. 32-10), liquen plano y dermatitis atópica. Tal vez experimente regresión.
- *Depresiones transversas seriales:* pueden imitar a las uñas en "tabla de lavar" del hábito del tic (empuja la cutícula hacia atrás).
- *Rebordes longitudinales:* se parece a la cera derretida.
- *Leuconiquia punteada:* puntos blancos de 1 a 2 mm en la placa ungueal (que de modo incorrecto se atribuyen a traumatismos) (fig. 32-8C).
- *Leuconiquia*: afectación de la porción proximal de la matriz: superficie áspera y uña burda (fig. 32-8C).

Lecho ungueal

- *Manchas de "aceite":* lechos ungueales ovalados de color salmón (fig. 32-8A, D).
- *Onicólisis:* consecutiva a las manchas "de aceite" que afectan al hiponiquio en la porción medial o externa (fig. 32-8A). Quizá se encuentren colonias de *Candida,* hongos ambientales (p. ej., *Aspergillus*) y *Pseudomonas.* Predispone a la onicomicosis distal-lateral en la uña del dedo. Hasta 20% de las uñas psoriásicas tiene onicomicosis secundaria.
- *Hiperqueratosis subungueal:* la placa ungueal se convierte en hiponiquio elevado.
- *Hemorragias puntiformes.*

Diagnóstico diferencial

Onicólisis, onicomicosis, traumatismo (uñas de los dedos de los pies), eccema y alopecia areata.

Tratamiento

- A menudo es insatisfactorio. Véase *"Psoriasis"* en la Sección 3.
- En la afectación de la matriz, triamcinolona intralesional a razón de 3 a 5 mg/ml puede ser eficaz.
- Para la psoriasis del lecho ungueal, el corticoesteroide tópico (con oclusión) reduce la hiperqueratosis.
- El tratamiento sistémico, como metotrexato, acitretina o "productos biológicos", a menudo mejora la psoriasis del aparato ungueal pero puede retrasarse algunos meses después de concluido el régimen.

Liquen plano (LP)



- La afectación ungueal se presenta en 10% de las personas con liquen plano (LP) diseminado.
- La anomalía del aparato ungueal quizá sea la única manifestación.
- Una, varias o las 20 uñas pueden estar afectadas ("síndrome de las 20 uñas", cuando hay pérdida de todas ellas sin algún otro signo de liquen plano en otra porción del cuerpo). **Onicorrexis observada** (rebordes y fisuras longitudinales de la placa ungueal con fragilidad y rotura), aunque ésta no es una característica específica y tal vez surja con el envejecimiento.
- Hay cambios similares en la enfermedad de injerto contra hospedero liquenoide.
- Evolución: puede destruir las uñas.
- Véase también "Liquen plano" en la Sección 14.

Manifestaciones clínicas

Piel. Edema con pigmentación azul-roja del lecho ungueal proximal.

Matriz

- *Foco pequeño en la matriz:* protuberancia bajo el pliegue ungueal proximal (fig. 32-9A).
- *Línea roja longitudinal subsiguiente:* placa ungueal adelgazada que evoluciona hacia la uña dividida en la porción distal (onicorrexis) (fig. 32-9B).
- *Afectación difusa de la matriz:* atrofia selectiva de la placa ungueal con onicorrexis o división transversa.
- *Lúnula roja:* focal o diseminada.
- *Melanoniquia longitudinal:* transitoria.
- *División completa de la uña: formación de pterigión (cicatriz, destrucción de la matriz):* la pérdida parcial de la placa ungueal central aparece como una extensión con forma de V de la piel del lecho ungueal proximal adherida a este último (fig. 32-9A, B).
- *"Atrofia idiopática de las uñas":* destrucción aguda y progresiva de la uña que origina atrofia difusa de la misma con o sin pterigión; pérdida completa de la uña (anoniquia) (fig. 32-9B-D).

Lecho ungueal. Onicólisis, hiperqueratosis subungueal distal, formación de ampolla, anoniquia permanente.

Variantes

- *Distrofia de las 20 uñas en la infancia:* sana de forma espontánea.
- *Erupciones similares a LP después de trasplante de médula ósea:* enfermedad del injerto contra hospedero.
- *Reacciones similares a LP provocadas por fármacos.*

Tratamiento

- Véase "Liquen plano", sección 14.
- Triamcinolona intralesional.
- Corticoesteroides sistémicos.



Figura 32-9. Liquen plano. A) Dedo medio: afectación del pliegue proximal y la matriz ha causado traquioniquia, rebordes longitudinales y formación de pterigión. Dedo índice: la destrucción de la matriz de la placa ungueal es completa con anoniquia. Hay anomalías en 7 de las 10 uñas de los dedos; las otras son normales. **B)** Afectación de la matriz ungueal con cicatrización o formación de pterigión en la porción proximal que divide la placa ungueal en dos. **C)** Alteración temprana de la matriz con adelgazamiento de las placas ungueales del pulgar. **D)** Mismo paciente de la figura 32-8C dos años más tarde. La placa ungueal está completamente destruida, es decir, hay anoniquia.

Alopecia areata (AA)

- Véase “Alopecia no cicatrizada”, Sección 31.
- Manifestaciones:
  - Picaduras geométricas (fig. 32-10) (pequeñas, superficiales y de distribución regular).
- Aspecto de latón martillado.
- Eritema moteado de las lúnulas.
- Traquioniquia (aspereza causada por estrías longitudinales excesivas).

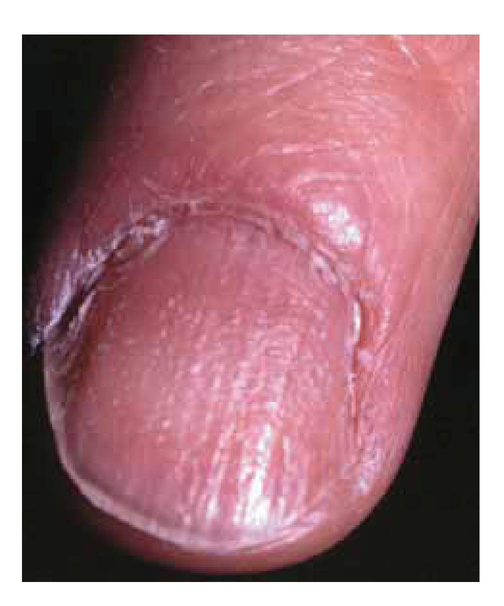


Figura 32-10. Alopecia areata: traquioniquia. La placa ungueal áspera con un aspecto de “latón martillado”.

Enfermedad de Darier (enfermedad blanca de Darier, queratosis folicular)

Los cambios ungueales son patognomónicos: estrías longitudinales (rojas y blancas); pápulas hiperqueratósicas subungueales distales con fisuras de la placa ungueal en forma de V o cuña distal (fig. 32-11).

Figura 32-11. Enfermedad de Darier. Estrías longitudinales rojas y blancas en las uñas de los dedos, con mellas en V en la porción distal de la placa (tomada de Goldsmith LA et al. [eds.]. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine,* 8th ed. New York: McGraw-Hill 2012).

Lesión o dermatitis por irritantes químicos o alergia



Las sustancias químicas en el barniz y el adhesivo para uñas pueden causar daño a la placa ungueal, es decir, pigmentación, onicosquicia [división o laminación de la placa ungueal, por lo general en el plano horizontal en el borde libre (fig. 32-12)]. La dermatitis por irritantes o por contacto alérgico también se presenta en la piel del paroniquio.



Figura 32-12. Uña con lesión química. Uña falsa pegada a la uña del dedo que ha generado una lesión química de la placa ungueal con leuconiquia y onicosquicia (división y laminación de la placa ungueal).

Neoplasias del aparato ungueal ICD-9: 703.8 ICD-10: L60

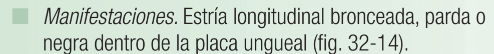
- Tumores benignos: fibroma y fibroqueratoma, exostosis subungueal, quiste mixoide, tumor glomus (parche rojo y doloroso en el lecho ungueal), onicomatricoma, nevos de la matriz ungueal.
- Tumores malignos: carcinoma espinocelular (de células escamosas), melanoma, tumor de células de Merkel.

Quistes mixoides de los dedos de las manos (véase “Quiste mixoide digital” en la Sección 9)

- El seudoquiste o ganglión se origina en la articulación interfalángica distal y acompaña a la artrosis (nódulos de Heberden).
- Las lesiones pueden presentarse en el pliegue ungueal proximal (fig. 32-13), por arriba de la matriz y comprimiéndola, lo cual da como resultado un surco longitudinal deprimido en la placa ungueal.
- Cuando los quistes se expanden entre el periostio y la matriz, la uña se vuelve distrófica con una lúnula roja sucia.

Melanoniquia longitudinal

- *Manifestaciones.* Estría longitudinal bronceada, parda o negra dentro de la placa ungueal (fig. 32-14).
- *Patogénesis:* 1) aumento de la síntesis de melanina en melanocitos de la matriz que de modo normal son no funcionales; 2) incremento de la cantidad total de melanocitos que sintetizan melanina; 3) nevo melanocítico (funcional, fig. 32-14).



- *Inicio:* congénito o adquirido. La mayor parte se origina en la matriz distal.
- *Diagnóstico diferencial:* activación focal de la matriz ungueal (p. ej., traumatismo), hiperplasia de los melanocitos de la matriz ungueal, nevo nevomelanocítico (funcional), provocado por fármacos (p. ej., zidovudina [AZT]), hidroxicloroquina o melanoma de la matriz ungueal.



Figura 32-13. Quistes mixoides. A) Eritema dérmico y edema de los pliegues ungueales proximales con surco longitudinal concomitante de la placa ungueal. **B)** El líquido gelatinoso claro ha drenado desde el dedo índice a la derecha (lado encostrado). Hay una artropatía degenerativa en las dos articulaciones interfalángicas distales.



Figura 32-14. Nevo nevomelanocítico de la unión de la matriz ungueal. Un nevo de la unión dermoepidérmica está en la matriz ungueal que produce una franja parda longitudinal en el lecho ungueal. El pliegue ungueal proximal y la cutícula no están pigmentados.

Nevos de la matriz ungueal ◧ ●



- Aparecen como melanoniquia.
- Inicio: infancia.
- Evolución: cambio de color y de diámetro con el envejecimiento.

Melanoma acrolentiginoso (ALM, *acrolentiginous melanoma*) (Sección 12) ■ ○




- *Media de edad:* 55 a 60 años. *Frecuencia:* 2 a 3% de los melanomas en caucásicos; 15 a 20% en personas de raza negra, asiáticos y americanos nativos. Por lo general es asintomático; la mayoría de los pacientes nota una lesión pigmentada, casi siempre después de un traumatismo.
- *Dermopatología: in situ* o invasivo.
- *Signos:* se origina en la porción subungueal o periungueal, el cual se manifiesta como melanoniquia longitudinal o distrofia de la placa ungueal (fig. 32-15). Las lesiones de la matriz suelen aparecer como ALM en caucásicos o como ensanchamiento de un ALM ya existente en personas de raza negra.
- *Signo de Hutchinson:* extensión periungueal de pigmentación parda-negra en los pliegues ungueales proximales y laterales (fig. 32-15A).
- Veinticinco por ciento de los ALM pueden ser amelánicos (la pigmentación no es evidente o prominente).
- *Distribución:* pulgares, dedo gordo del pie.
- *Diagnóstico diferencial:* hemorragia subungueal (fig. 32-15B).
- *Indicaciones para la biopsia:* pigmentación periungueal, edad adulta, cambio de color o de diámetro de la banda, líneas hiperpigmentadas dentro de la banda, porción proximal de la banda más amplia en comparación con la distal; afectación de pulgar, índice o de los dedos del pie; bordes borrosos, antecedente de traumatismo.
- *Pronóstico:* las tasas de supervivencia a cinco años varían de 35 a 50%.





Figura 32-15. Melanoma acrolentiginoso comparado con hemorragia subungueal. A) El melanoma se originó en la matriz ungueal del pulgar con distrofia resultante de la placa ungueal, melanosis subungueal y extensión hacia el pliegue ungueal proximal y más allá del mismo (signo de Hutchinson). **B)** El traumatismo de la porción proximal de la uña originó hemorragia y una depresión transversa a través de la placa ungueal. La hemorragia se extiende a los rebordes dérmicos longitudinales.

Carcinoma espinocelular (de células escamosas) (Sección 11)  

- El carcinoma espinocelular *in situ* (SCCIS) que ocurre en la región periungueal, suele deberse a papilomavirus humano oncógeno de tipos 16 y 18.
  - *Signos:* pápulas-placas de color de la piel o hiperpigmentadas, queratósicas, hiperqueratósicas o verrugosas; onicólisis; deficiencia en la formación de la uña.
  - *Distribución:* porción proximal y externa de las uñas, matriz, hiponiquio (fig. 32-16).
- *Carcinoma espinocelular invasivo:* se origina en un SCCIS.
  - *Síntomas:* se presenta dolor si ha ocurrido invasión del periostio.
- *Signos:* el nódulo solitario es más frecuente y a menudo destruye a la uña.
- *Distribución:* mucho más frecuente en los dedos de las manos (casi siempre pulgar e índice) en comparación con los dedos del pie; quizá se afecten múltiples dedos de las manos en el hospedero con inmunodepresión.
- *Tratamiento:* cirugía de Mohs o amputación del dedo en caso de lesiones invasivas más profundas que afectan el periostio.







Figura 32-16. Carcinoma espinocelular *in situ* e invasivo causado por HPV. A) El lecho ungueal del dedo índice derecho muestra una deficiencia hiperqueratósica de la formación de placa ungueal. La biopsia del lecho ungueal encontró SCCIS con cambios generados por el HPV (coilocitosis). **B)** El avance hacia el carcinoma espinocelular invasivo puede manifestarse como pápulas hiperqueratósicas o **C)** obliteración completa de la unidad ungueal (B y C, cortesía del Dr. Nathaniel Jellinek).

Infecciones del aparato ungueal ICD-9: 681.9 ∘ ICD-10: L03.019

- Los dermatofitos son los microorganismos patógenos más frecuentes que infectan al aparato ungueal.
- *S. aureus* y el estreptococo del grupo A producen una infección aguda de los tejidos blandos del pliegue ungueal.
- *Candida* y *S. aureus* pueden generar infección secundaria de una paroniquia crónica.
- Infección recurrente por el virus del herpes simple.

Infecciones bacterianas

- *S. aureus* es la fuente más común de paroniquia aguda.
- El panadizo es una infección aguda de la punta del dedo.
- *Tratamiento:* véase “Tratamiento antimicrobiano” en la Sección 25.

Paroniquia aguda ICD-10 ∘ L03.01 □ ◐

- Infección aguda del pliegue externo o proximal de la uña.
- Por lo general, se acompaña de una pérdida de la integridad de la epidermis (p. ej., uña colgada), traumatismo.
- *Signos:* dolor pulsátil, eritema, dolor ± formación de absceso (fig. 32-17).
- La infección puede extenderse a planos más profundos y formar un panadizo (fig. 32-18).



Figura 32-17. Paroniquia aguda. El lecho ungueal proximal está eritematoso y edematoso (celulitis con formación de pus).



Figura 32-18. Panadizo. Se observa un absceso en la punta del dedo con eritema y edema circundantes. Se aisló *Staphylococcus aureus* sensible a la meticilina (MSSA) en el cultivo de pus.

Panadizo ICD-9: 681.01 ∘ ICD-10: L03.0 

- Infección de los tejidos blandos del espacio pulpar de la falange distal (fig. 32-18); infección de espacio cerrado de múltiples compartimientos creada por tabiques fibrosos que pasan entre la piel y el periostio.
- *Antecedentes:* lesión penetrante, astilla, paroniquia.
- *Signos:* dolor, eritema, edema, absceso (fig. 32-18).
- *Distribución:* pulgar y dedo índice.
- *Complicaciones:* osteítis, osteomielitis de la falange distal, secuestro de la diáfisis de la faringe; rotura hacia la articulación interfalángica distal con artritis séptica; extensión hacia el extremo distal de la vaina tendinosa de los flexores, que produce tenosinovitis.
- *Evolución:* puede ser rápida y grave: contenida por la piel rígida de la punta del dedo; la infección crea tensión con afectación microvascular, necrosis y formación de absceso.

Infecciones micóticas y onicomicosis

- Por lo regular, *Candida* origina infecciones "del espacio" que consisten en paroniquia crónica o uña onicolítica y tal vez causen destrucción de la uña en el hospedero con inmunodepresión.
- Los dermatofitos infectan la piel alrededor del aparato ungueal y destruyen la superficie de la uña.
- *Onicomicosis:* infección funcional progresiva y crónica del aparato ungueal, que más a menudo se debe a dermatofitos y con menos frecuencia a *Candida*; mohos y hongos ambientales pueden cultivarse de las uñas afectadas, pero no suelen ser los agentes patógenos primarios.

Oniquia por candidosis



- Las infecciones del aparato ungueal por *Candida albicans* se presentan de modo más común en los dedos de las manos, casi siempre como infección secundaria de una paroniquia crónica. La oniquia designa la inflamación de la matriz de la uña que origina desprendimiento de esta última.
- La invasión de la placa ungueal por lo regular ocurre sólo en el hospedero con inmunodepresión, es decir, candidosis mucocutánea crónica (CMC) o infección por VIH/sida.

Etiología y epidemiología

Causas. *C. albicans* y otros microorganismos. Microbiota normal que produce infección si se modifica la ecología local a favor de las levaduras o que acompaña a alteraciones del estado inmunitario. Véase "Candidosis" Sección 26.

Clasificación

- Infección subungueal que acompaña a la onicólisis.
- Exacerbaciones intermitentes de paroniquia crónica.
- Colonización en la tiña ungueal.
- Distrofia total de la uña (fig. 32-19): infección crónica por CMC e infección por VIH/sida.

CMC crónica. Véase "Candidosis", Sección 26.

Manifestaciones clínicas

Véase "Candidosis" Sección 26.

Infección por VIH/sida. La oniquia candidósica y la paroniquia son frecuentes en los niños con infección por VIH/sida y a menudo acompañan a la candidosis de las mucosas.

Aparato ungueal. Paroniquia crónica con exacerbación candidósica. *Candida* puede generar infección crónica dolorosa con hipersensibilidad, eritema ± pus. La uña se torna distrófica con zonas de opacificación; pigmentación blanca, amarilla, verde o negra; con surcos transversos.

Colonización en la tiña ungueal. Microorganismos patógenos secundarios en la onicomicosis distal-lateral.

Distrofia total de la uña. Los pliegues ungueales proximales-externos están inflamados y engrosados. Las puntas de los dedos parecen bulbosas. La uña se encuentra invadida y tarde o temprano puede volverse por completo distrófica (fig. 32-19). Infección por VIH/sida: una uña tal vez esté afectada. CMC: pueden estar afectadas las 20 uñas a la vez.

Otros datos. Véase "Candidosis" Sección 26.

Diagnóstico diferencial

Tiña ungueal, psoriasis, eccema, paroniquia crónica, liquen plano.

Tratamiento

Véase "Candidosis", Sección 26.



Figura 32-19. Onicomicosis por *Candida*: tipo distrófico total. Toda la placa ungueal se encuentra engrosada y distrófica y se acompaña de una infección paroniquial; *C. albicans* causó los dos datos en una persona con infección avanzada por VIH/sida.

Tiña ungueal y onicomicosis □ ◐

- Síntomas: las uñas pierden su función protectora y de manipulación.
- Complicaciones:
  - Dolor en las uñas de los dedos del pie con la presión por los zapatos.
  - Predisposición a infecciones bacterianas secundarias.
  - Ulceraciones del lecho ungueal subyacente.
- Las complicaciones son más comunes en la población cada vez mayor de individuos con inmunodepresión y diabéticos.
- Véase también Sección 26.

Clasificación según la zona anatómica afectada

Onicomicosis subungueal distal y externa (DLSO, *distal and lateral subungueal onychomycosis*) (fig. 32-20). La infección comienza en la zona del hiponiquio o el lecho ungueal, y se extiende en sentido subungueal. Esta infección puede ser primaria, es decir, afectar al aparato ungueal sano, o también secundaria (p. ej., psoriasis) asociada a onicólisis. Siempre se acompaña de tiña del pie.

Onicomicosis blanca superficial (SWO, *superficial white onychomycosis*). El microorganismo patógeno invade la superficie de la porción dorsal de la uña (fig. 32-21). *Etiología: Trichophyton mentagrophytes* o *T. rubrum* (niños). Con mucho menos frecuencia, moho: *Acremonium, Fusarium* y *Aspergillus terreus.*

Onicomicosis subungueal proximal (PSO, *proximal subungual onychomycosis*). El microorganismo entra por medio del pliegue posterior de la uña (zona cuticular) y luego emigra a lo largo del surco ungueal proximal para afectar la matriz subyacente (proximal al lecho ungueal) y, finalmente, la uña subyacente (fig. 32-22). *Etiología: T. rubrum. Signos:* leuconiquia que se extiende en dirección distal desde la parte inferior del pliegue ungueal proximal. Por lo general, hay anomalías en una o dos uñas. Siempre se le relaciona con los estados de inmunodepresión.

Etiología y epidemiología

Edad de inicio. Niños o adultos. Una vez adquirida, casi nunca remite de forma espontánea. Por tanto, la frecuencia aumenta a medida que avanza la edad. Uno por ciento de los individuos <18 años de edad resultan afectados; casi 50% de los de >70 años de vida.

Género. Un poco más frecuente en varones.

Microorganismos causantes. Entre 95 y 97% de los casos se deben a *T. rubrum* y *T. mentagrophytes.*

Mohos. *Acremonium, Fusarium* y *Aspergillus* raras veces producen SWO. Dermatosis, como la psoriasis, que origina onicólisis e hiperqueratosis subungueal, u onicomicosis dermatofítica, quizá sea colonizada o infectada de forma secundaria por mohos.

Distribución geográfica. Mundial. El agente causal varía en diferentes zonas geográficas. Es más común en zonas urbanas que en rurales (asociadas al uso de calzado oclusivo).

Prevalencia. La frecuencia varía en diferentes regiones geográficas. En Estados Unidos y Europa, hasta 10% de la población afectada (debido al calzado oclusivo). En los países en desarrollo, donde se utiliza calzado abierto, es infrecuente.



Figura 32-20. Onicomicosis de las uñas de los dedos de los pies: tipo subungueal distal y lateral (DLSO). Las uñas de los dedos de los pies son blancas debido a onicólisis e hiperqueratosis subungueal. El dorso del pie muestra eritema y descamación, es decir, tiña del pie. Se detectó *T. rubrum* en el cultivo.

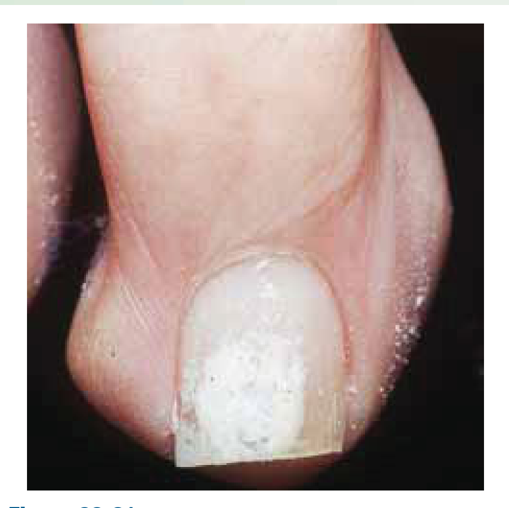


Figura 32-21. Onicomicosis de la uña del primer dedo: tipo blanco superficial (SWO). La placa ungueal dorsal es de color blanco pizarra. La distrofia ungueal blanca se trata con facilidad mediante raspado; preparación con KOH de la muestra de raspado que permite ver las hifas.

Transmisión. Dermatofitos. Las infecciones por dermatofitos antropófilos son transmitidas de un individuo a otro, por fómites o contacto directo, a menudo entre miembros de la familia. Algunas formas de esporas (artroconidios) se mantienen viables e infecciosas en el ambiente hasta por cinco años.

Mohos. Ubicuos en el ambiente; no se transmiten entre seres humanos.

Factores de riesgo. Las personas con atopia tienen más riesgo de infecciones por *T. rubrum.* También son factores de riesgo la diabetes mellitus, el tratamiento con fármacos inmunodepresores y la infección por VIH o sida. En la onicomicosis de los dedos del pie, el factor más importante es usar calzado oclusivo.

Patogénesis

Onicomicosis primaria y tiña ungueal. La probabilidad de la invasión de la uña por hongos se incrementa con las alteraciones del aporte vascular (es decir, conforme aumenta la edad, insuficiencia venosa crónica, arteriopatía periférica), en estados postraumáticos (fracturas de la extremidad inferior) o alteraciones de la inervación (p. ej., lesión del plexo braquial, traumatismo de la columna vertebral).

Onicomicosis secundaria. Ocurre infección en el aparato ungueal ya alterado, como en la uña psoriásica o traumatizada.

DLSO (fig. 32-20). El lecho ungueal genera queratina blanda estimulada por una micosis que se acumula bajo la placa ungueal y la eleva. La matriz casi nunca es invadida y la producción de una placa ungueal normal persiste sin alteraciones, pese a la micosis.



Figura 32-22. Tiña ungueal, tipo onicomicosis subungueal proximal. La placa ungueal proximal tiene un color blanco pizarra debido a la invasión de la superficie inferior de la matriz ungueal. El paciente tenía infección por VIH/sida avanzada.

Manifestaciones clínicas

Aproximadamente 80% de las onicomicosis aparece en los pies, sobre todo en el primer dedo; no es común el surgimiento simultáneo en las uñas de los dedos de los pies y las manos.

DLSO. Se observa un parche blanco en la superficie inferior distal o externa de la uña y el lecho ungueal, por lo general con bordes bien delimitados. Conforme avanza la infección, la uña se vuelve opaca, engrosada, agrietada, friable, elevada por residuo hiperqueratósico subyacente en el hiponiquio (fig. 32-20). Cuando son afectadas las uñas de los dedos, el patrón suele ser de los dos pies y una mano.

SWO. Se observa una placa blanca de pizarra calcárea en la porción proximal de la placa ungueal, que puede horadarse con pérdida de la placa ungueal (fig. 32-21). Es posible la aparición simultánea de SWO y DLSO. Ocurre casi de forma exclusiva en las uñas de los dedos del pie y raras veces en las uñas de los dedos de las manos.

PSO (fig. 32-22). Aparece una mancha blanca por debajo del pliegue ungueal proximal. Con el tiempo, la pigmentación blanca llena la lúnula y tarde o temprano se desplaza en dirección distal para afectar gran parte de la superficie inferior de la uña. Se presenta con más frecuencia en las uñas de los dedos del pie.

Diagnóstico diferencial

DLSO. Uñas psoriásicas (tinción de la "gota de aceite" en la porción distal del lecho ungueal y hoyuelos en las uñas en la psoriasis, pero no en la onicomicosis), eccema, síndrome de Reiter y queratodermia blenorrágica, onicogrifosis, uñas en pinza, distrofias ungueales congénitas.
SWO. Lesión traumática o química de la uña, psoriasis con leuconiquia.

Exámenes de laboratorio

Todos los diagnósticos clínicos de onicomicosis se han de confirmar mediante análisis de laboratorio ("Dermatofitosis", Sección 26).
Muestras de uña. Para la DLSO: porción distal del lecho ungueal afectado; para la SWO: superficie ungueal afectada; para la PSO: biopsia en sacabocado a través de la placa ungueal hasta el lecho ungueal afectado.
Microscopia directa. La identificación específica del microorganismo patógeno suele ser imposible mediante el examen microscópico, pero en la mayoría de los casos las levaduras pueden diferenciarse de los dermatofitos por las características morfológicas.
Cultivo para hongos. El aislamiento del microorganismo patógeno permite una mejor utilización de los antimicóticos orales.
Histopatología del recorte de la uña. Se utiliza cuando las manifestaciones clínicas indican onicomicosis después de los resultados negativos de los frotis húmedos con KOH. Se utiliza la tinción de PAS para detectar elementos micóticos en la uña. *Es la técnica más fiable para el diagnóstico de onicomicosis*.

Diagnóstico

El diagnóstico clínico nunca es adecuado. Las manifestaciones clínicas se confirman al descubrir formas micóticas en la preparación de KOH, el recorte de la uña o el aislamiento del hongo patógeno en el cultivo.

Evolución y pronóstico

Sin un tratamiento eficaz, la onicomicosis no sana de manera espontánea; la afectación progresiva de múltiples uñas de los dedos del pie es la regla. La DLSO persiste después del tratamiento tópico de la tiña del pie y a menudo origina episodios repetidos de dermatofitosis epidérmica de los pies, la ingle y otras zonas. La tiña del pie o la DLSO proporcionan una puerta de entrada para las infecciones bacterianas recurrentes (*S. aureus,* estreptococo del grupo A), sobre todo celulitis de la extremidad inferior, después de la obtención de la vena. La prevalencia en diabéticos se estima en 32%; *los diabéticos necesitan una intervención temprana y un dermatólogo o un podiatra debe valorarlos con regularidad.* La infección por VIH y el sida sin tratamiento se asocian a un incremento en la prevalencia de dermatofitosis. Se ha comunicado una tasa de recurrencias a largo plazo con fármacos más nuevos, como la terbinafina o el itraconazol, de 15 a 21% dos años después del tratamiento eficaz; los cultivos para hongos son positivos sin ningún cuadro clínico manifiesto.

Tratamiento

Véase Sección 26 y cuadro 32-1.
Indicaciones para el tratamiento sistémico. Afectación de las uñas de los dedos de la mano, limitación de la función, dolor (engrosamiento de la uña del primer dedo con presión sobre el lecho ungueal, uñas enterradas), discapacidad física, posibilidad de infección bacteriana secundaria, fuente de dermatofitosis epidérmica recurrente, problemas relativos a la calidad de vida (percepciones deficientes de la salud general y mental, el funcionamiento social, el aspecto físico, la dificultad para recortarse las uñas, las molestias para usar calzado). La onicomicosis en una etapa temprana es más fácil de curar en individuos más jóvenes y más sanos que en personas mayores que tienen una afectación más extensa y trastornos médicos concomitantes.

CUADRO 32-1 TRATAMIENTO DE LA TIÑA UNGUEAL

Desbridamiento	Desbridamiento de uñas distróficas; los pacientes deben efectuarlo cada semana.
Compuestos tópicos	Disponibles en lociones y lacas. *Casi nunca es eficaz, excepto para SWO. Laca ungueal de ciclopirox;* se recomienda que un profesional realice el desbridamiento ungueal cada mes.
Compuestos sistémicos	*Nota:* en el tratamiento sistémico de la onicomicosis, las uñas casi nunca tienen aspecto normal después de los periodos de tratamiento recomendados debido al crecimiento lento de la uña. Si los cultivos y los preparados de KOH son negativos después de estos periodos, la medicación, no obstante, puede suspenderse y las uñas por lo general volverán a crecer de forma normal.
Terbinafina	250 mg/día durante seis semanas para las uñas de los dedos y 12 a 16 semanas para las uñas de los pies; más eficaz contra las infecciones por dermatofitos.
Itraconazol: aprobado (Estados Unidos) para la onicomicosis. Eficaz contra dermatofitos y *Candida* únicamente	250 mg/día durante 6 semanas (uñas de las manos), 12 semanas (uñas de los pies) (tratamiento continuado). No está autorizado para la onicomicosis de las uñas de los pies, pero se utilizan dosis en pulsos, administrados durante 3 a 4 meses, 200 mg c/12 h los primeros 7 días de cada mes (se continúa el régimen 12 semanas en la afectación de las uñas de los pies).
Fluconazol: no aprobado (Estados Unidos) para la onicomicosis. Eficaz contra dermatofitos y *Candida*	Se ha comunicado la eficacia en dosis de 150-400 mg un día por semana o 100-200 mg/día hasta que las uñas vuelven a crecer de forma normal. Es útil en caso de levaduras, pero menos contra dermatofitos.
Cetoconazol: no aprobado para la onicomicosis	Eficaz a una dosis de 200 mg/día; más efectivo contra *Candida* que para dermatofitos; sin embargo, con poca frecuencia la hepatotoxicidad y el efecto antiandrógeno han limitado su utilización a largo plazo para la onicomicosis.
Profilaxis secundaria	Crema antimicótica, loción o polvo a diario. Geles de antiséptico: etanol o alcohol isopropílico. Pedicuras-manicuras: hay que asegurarse de que los instrumentos estén esterilizados o que las personas tengan sus propios instrumentos.

Signos ungueales de enfermedades multisistémicas
ICD-9: 703.8 ∘ ICD-10: L60.0

Una amplia gama de trastornos sistémicos puede afectar al aparato ungueal.

Líneas transversas o de Beau ◧ ●

Cuando hay alteración de las 20 uñas, tal vez exista una enfermedad sistémica. La anomalía de una sola uña suele ser traumática, picadura compulsiva o desgarro de las uñas (onicotilomanía). *Patogénesis:* se presenta después de cualquier enfermedad grave, súbita, aguda y sobre todo febril; daño a la matriz. *Etiología:* fiebre alta, fármacos citotóxicos posnatales, reacciones adversas graves de la piel a fármacos, dermatopatías (eccema, eritrodermia y paroniquia), infección viral (enfermedad de mano-pie-boca, sarampión), síndrome de Kawasaki, isquemia periférica. *Signos:* depresiones transversas en forma de banda en la uña, que se extienden desde un borde externo al otro, con alteración de todas las uñas en niveles correspondientes (fig. 32-23). Si la duración de la enfermedad inhibe por completo la actividad de la matriz durante 7 a 14 días, la depresión transversa origina división total de la placa ungueal (onicomadesis). Múltiples líneas paralelas con quimioterapia. *Duración:* uñas del pulgar (las líneas se presentan durante seis a nueve meses) y uñas grandes (las líneas surgen hasta por dos años) son los indicadores más fiables.



Figura 32-23. Quimioterapia antineoplásica: línea de Beau. Aparecieron múltiples rebordes transversos de varias uñas de los dedos de las manos, tras la quimioterapia antineoplásica de cáncer de mama.

Leuconiquia ■ ●

Leuconiquia verdadera. Atribuible a disfunción de la matriz.

- *Total.* Por lo general es hereditaria.
- *Subtotal.* Uña distal de color de rosa.
- *Transversa.* Bandas arqueadas de 1 a 2 mm de ancho.
- *Punteada.* Psoriasis, traumatismo.
- *Longitudinal.* Enfermedad de Darier (fig. 32-11).

Seudoleuconiquia. SWO (fig. 32-21), daño químico a la queratina ungueal.

Leuconiquia manifiesta. Se debe a alteración de la matriz o el lecho ungueal (p. ej., macrolúnula evidente); puede afectar a las uñas de todos los dedos de la mano.

- *Leuconiquia en tejido de rizo.*
  - *Asociación:* hepatopatías.
  - *Signos:* placa blanca opaca que oscurece la lúnula y que se extiende hasta 1 a 2 mm del borde distal de la uña (fig. 32-24). Afecta todas las uñas de manera uniforme.
- *Uña "mitad mitad" urémica de Lindsay.*
  - *Asociación:* trastornos renales.
  - *Signos:* blanco opaco de la uña proximal que oscurece la lúnula (20 a 60% de la uña); uña distal de color rosa o rojiza.
- *Uñas en banda (líneas de Muehrcke)* (fig. 32-34).
  - Bandas transversas blancas, estrechas, pares.
  - *Asociación:* quimioterapia antineoplásica, hipoalbuminemia; unilateral después del traumatismo.
  - *Signos:* las bandas son paralelas a la lúnula, separadas entre sí y de la lúnula por tiras de uña de color rosa.



Figura 32-24. Leuconiquia evidente: uñas de tipo de tejido de rizo. Los dos tercios proximales de la placa ungueal son blancos, en tanto que el tercio distal muestra el color rojo del lecho ungueal.

Síndrome de uña amarilla ■ ◐

Síntomas: las uñas dejan de crecer. *Asociación:* linfedema, enfermedades de las vías respiratorias (bronquiectasia, bronquitis crónica y neoplasias malignas), artritis reumatoide, tumores malignos internos. *Patogénesis:* se detiene el crecimiento de las uñas. *Signos:* las uñas están duras, excesivamente curvas de un lado a otro; pigmentación amarilla pálida difusa a amarilla verdosa oscura (fig. 32-25). No hay cutículas. Es frecuente la onicólisis secundaria. *Distribución:* 20 uñas.



Figura 32-25. Síndrome de la uña amarilla. Color amarillo a verde difuso de las uñas de los dedos, engrosamiento ungueal, lentitud de crecimiento y curvatura excesiva de un lado a otro de las 10 uñas de los dedos de las manos.

Fibroma periungueal ■ ●

Sinónimo: tumores de Koenen. *Asociación:* esclerosis tuberosa (“Esclerosis tuberosa”, Sección 16); se presenta en 50% de las personas. *Inicio:* pubertad. *Signos:* por lo general, tumores múltiples, pequeños a grandes, elongados a nodulares; éstos producen un surco longitudinal en la placa ungueal debido a la compresión de la matriz (fig. 32-26).

Hemorragias lineales ■ → □ ●

Las *hemorragias lineales distales* se observan con traumatismo leve (la causa más frecuente, y se presentan hasta en 20% de la población normal); psoriasis y dermatitis atópica. *Hemorragias lineales proximales:* traumatismo (fig. 32-15B), anemia sideropénica, endocarditis bacteriana (fig. 32-27), triquinosis, síndrome de anticuerpos antifosfolípido, mal de altura.

Signos: estructuras lineales pequeñísimas, casi siempre de 2 a 3 mm de longitud, dispuestas en el eje longitudinal de la uña; de color ciruela cuando se forman, las cuales se oscurecen a pardas o negras al cabo de uno a dos días; después se desplazan en dirección superficial y distal con el crecimiento de la uña.



Figura 32-26. Esclerosis tuberosa: fibroma periungueal. Un tumor de color de la piel se observa emergiendo de la superficie inferior del pliegue ungueal proximal, que se acompaña de un surco longitudinal en la placa ungueal.



Figura 32-27. Endocarditis infecciosa: hemorragia lineal. Hemorragia subungueal en la porción media del lecho ungueal en una mujer de 60 años de edad con endocarditis enterocócica. También se observa una hemorragia subconjuntival.

Eritema periungueal y telangiectasia del pliegue de la uña ■ ●

Surge en enfermedades del tejido conjuntivo (del colágeno vascular).

Eritema periungueal. *Asociación:* lupus eritematoso sistémico (SLE), dermatomiositis (DM). Infección por VIH o sida o infección por el virus de la hepatitis C, rinofima, esclerodermia, osteodistrofia pulmonar hipertrófica, enfermedad de Kawasaki, síndrome de mano-pie, microvasculitis. *Signos:* eritema periungueal, edema, alteraciones de la cutícula, cambios secundarios en la uña.

Telangiectasia. *Asociación:* esclerodermia, SLE, DM; artritis reumatoide. *Signos:* vasos delgados lineales perpendiculares a la base ungueal se superponen a los lechos ungueales proximales (fig. 32-28); por lo regular de color rojo brillante; pueden ser negros si están trombosados. SLE y DM: se originan dentro del eritema. Esclerodermia y DM: asas capilares agrandadas con *reducción* de la densidad capilar y zonas avasculares.

Hiperqueratosis y hemorragias de la cutícula. SLE y DM.

LE discoide. Véase figura 32-29.



Figura 32-28. Lupus eritematoso sistémico (SLE): eritema del pliegue ungueal y telangiectasia. Mujer de 64 años de edad con SLE y artritis, fatiga y fotosensibilidad de decenios de evolución. Los pliegues ungueales proximales están agrandados con eritema, telangiectasia y trombosis. La cutícula se encuentra alargada.



Figura 32-29. Lupus eritematoso discoide: pliegue ungueal y afectación de la matriz y distrofia ungueal. Los pliegues ungueales proximales muestran eritema, cicatrización y despigmentación que se acompaña de inflamación de la matriz ungueal.

Pterigión ungueal inverso

La placa ungueal se adhiere a la piel de la punta del dedo en la esclerodermia.

Amiloidosis sistémica

Distrofia de la uña que se parece al liquen plano con onicodistrofia grave (placa ungueal adelgazada, fisurada en sentido longitudinal con hemorragias subungueales) que puede anteceder al diagnóstico de amiloidosis sistémica primaria. La biopsia del aparato ungueal confirma el diagnóstico de amiloidosis con depósitos de amiloide en la dermis superficial de la matriz ungueal (fig. 32-30).

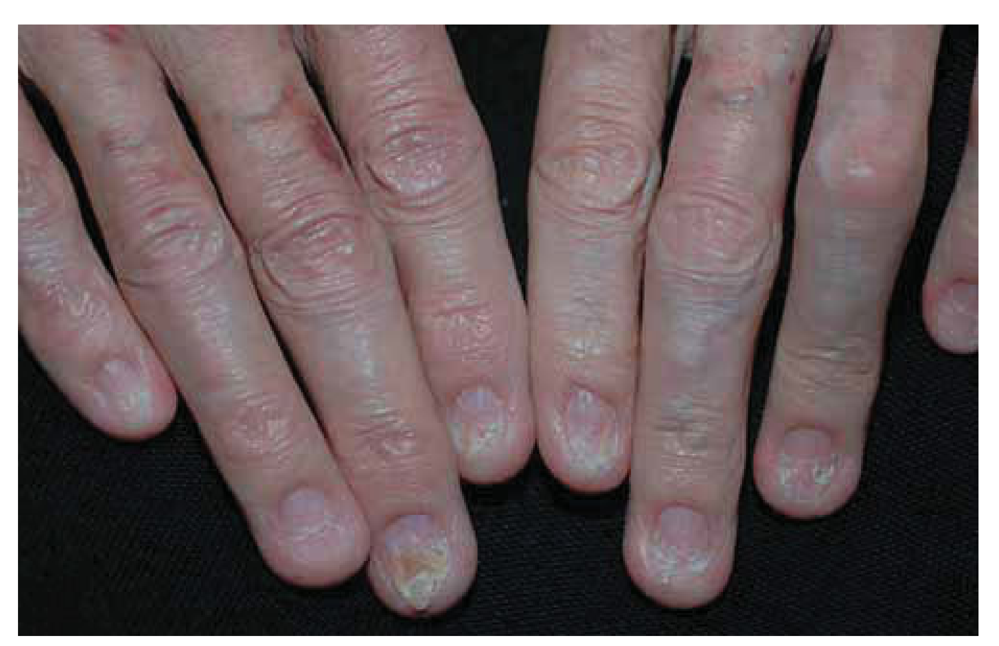


Figura 32-30. Amiloidosis sistémica. Signos ungueales precedieron al diagnóstico de amiloidosis sistémica. La matriz está inflamada con ulterior adelgazamiento de la placa ungueal proximal y desintegración en la porción distal.

Coiloniquia

Uñas en forma de cuchara (fig. 32-31). *Causas* (se debe con más frecuencia a factores focales más que sistémicos): hereditaria y congénita; síndrome de Plummer-Vinson (anemia ferropénica, disfagia, glositis). *Signos:* en las primeras etapas, la placa ungueal se torna aplanada; más tarde, los bordes presentan eversión hacia arriba y la uña tiene aspecto cóncavo.



Figura 32-31. Coiloniquia. La placa del lecho ungueal es cóncava; no estaban afectadas otras uñas. No había factores sistémicos concomitantes.

Uñas en palillos de tambor

El ángulo entre el pliegue ungueal proximal y la placa ungueal es >180 grados. Puede aparecer con o sin cianosis. *Patogénesis:* hipertrofia de componentes del tejido blando del pulpejo de los dedos; hiperplasia de tejido fibrovascular en la base de la uña (esta última puede tener consistencia de roca); cianosis local. *Causas.*

- Trastornos cardiovasculares: aneurisma de la aorta, enfermedades cardiovasculares congénitas y adquiridas.
- Padecimientos broncopulmonares: neoplasias intratorácicas, anomalías supurativas intratorácicas crónicas.
- Trastornos del aparato digestivo: enfermedad intestinal inflamatoria; neoplasias del tubo digestivo, hepatopatías, poliposis múltiple y disenterías basilar y amebiana.
- Metahemoglobinemia crónica.

Signos: el dedo se encuentra bulboso; la placa ungueal está agrandada y excesivamente curva (fig. 32-32). El aumento de la curvatura por lo general afecta a las 20 uñas.



Figura 32-32. Cáncer pulmonar: hipocratismo digital. Crecimiento bulboso y ensanchamiento de las puntas de los dedos en un fumador con cáncer pulmonar. El tejido entre la uña y el hueso subyacente tiene una cualidad esponjosa que brinda una sensación "flotante" cuando se aplica presión hacia abajo y hacia delante en la unión entre la placa y el lecho proximal. El tabaquismo de cigarrillos había manchado el dedo medio izquierdo.

Cambios ungueales causados por fármacos □ ●

Los medicamentos que producen cambios adversos en la uña son similares a los que generan anomalías en las zonas cutáneas y mucosas.

- Antipalúdicos: pigmentación (fig. 32-33).
- Quimioterapia: líneas de Beau (fig. 32-33), onicomadesis, líneas de Muehrcke (fig. 32-34), onicólisis hemorrágica, granulomas piógenos y melanoniquia.
- Antirretrovirales: melanoniquia (zidovudina [AZT]); granuloma piógeno (indinavir).
- Antagonistas β: isquemia digital.
- Bleomicina: isquemia de los dedos de las manos.
- PUVA: fotoonicólisis y melanoniquia.
- Retinoides: fragilidad de la uña, granuloma piógeno y paroniquia.



Figura 32-33. Pigmentación de la uña por quinacrina. Pigmentación azulada de la uña en un paciente con SLE tratado con quinacrina.



Figura 32-34. Pigmentación de la uña y bandas transversas (líneas de Muehrcke). Bandas transversas periódicas en la uña de una paciente con cáncer de mama que se trató con quimioterapia (5-fluorouracilo).

SECCIÓN 33

Enfermedades de la boca



- La mucosa bucal cubre y protege los tejidos que reviste y transporta información desde la superficie.
- Es necesario que funcione de modo normal para la masticación, la deglución, la función quimiosensitiva y la fonación.
- La salud deficiente de la mucosa bucal provoca dolor, desnutrición, infección, inmunodepresión y exacerbación de otros trastornos médicos.

Enfermedades de los labios ICD-9: 528.5 ∘ ICD-10: K13.0

Queilitis angular (queilosis o estomatitis) □ ◐

- Se relaciona con la mayor humedad de las comisuras, la salivación (durante el sueño).
- *Factores predisponentes:* el hábito de chuparse el dedo en niños; flacidez de la cara y ausencia de dientes en las personas de edad avanzada; candidiasis en hospedadores con inmunodepresión; *Staphylococcus aureus* en la dermatitis atópica y tratamiento con isotretinoína.
- *Signos:* eritema y maceración en las comisuras (fig. 33-1); colonias blancas de *Candida*.
- *Diagnóstico:* KOH para candidiasis; cultivo para *S. aureus* y *Candida*.
- *Tratamiento:* identificar y tratar la causa.



Figura 33-1. Queilitis angular. Eritema leve y piel escaldada en ambas comisuras (cortesía del Dr. Nathaniel Treister).

Quelitis actínica




Queratosis actínica-solar, por lo general del labio inferior. Descartar carcinoma escamoso *in situ* (SCCIN) o invasor en caso de que aparezcan pápulas, nódulos o úlceras; (“Queratosis solar”, Sección 10.)

Enfermedades de la lengua, el paladar y el maxilar inferior

ICD-9: 528.6, 528.7, 529 ∘ ICD-10: K14

Lengua fisurada



- Variante normal hasta en 11% de la población. Asintomática.
- *Signos:* pliegues múltiples con orientación anteroposterior en la superficie dorsal de la lengua (figs. 33-2 y 33-3).
- *Enfermedades concomitantes:* psoriasis, síndrome de Down, acromegalia, síndrome de Sjögren.
- *Sinónimos:* lengua fisurada, plisada, escrotal, acanalada o arrugada.

Figura 33-2. Lengua fisurada. Grietas profundas en el dorso de la lengua que son asintomáticas.



Figura 33-3. Lengua vellosa. Descamación alterada de las papilas filiformes en la cara posterior de la lengua. Esta última tiene una superficie blanca por la queratina retenida (cortesía del Dr. Nathaniel Treister).

Lengua vellosa negra o blanca



- *Patogénesis:* descamación anómala de las papilas filiformes, que tiene como resultado la formación de proyecciones como vellos sobre el dorso de la lengua.
- *Asociaciones:* tabaquismo intenso, respiración bucal, antibióticos por vía general, mala higiene bucal, debilidad general, radioterapia, uso crónico de antiácidos que contienen bismuto, ausencia de fibra en la alimentación.
- *Síntomas:* sensación de arcadas, gusto anormal, halitosis, deformidad estética.
- *Signos:* placas peludas en el dorso de la lengua (fig. 33-3). Las bacterias cromógenas o los pigmentos exógenos tiñen la lengua: blanca, amarilla, verde, parda, negra. Algunas veces se acompaña de candidiasis secundaria.
- *Tratamiento:* eliminar los factores predisponentes; buena higiene bucal.
- *Sinónimo:* lengua peluda (negra).

Leucoplaquia vellosa bucal (Sección 27)



- *Patogénesis:* infección por virus de Epstein-Barr; recuento reducido de linfocitos CD4.
- *Signos:* placas corrugadas blancas sobre la cara lateral de la lengua (fig. 27-66). No se observa en los pacientes con VIH/sida bajo tratamiento.

Glositis migratoria ICD-9: 529.1 ◦ ICD-10: K14.1



- Áreas irregulares de papilas filiformes desqueratinizadas y descamadas (de color rojo) rodeadas por bordes elevados de color blancuzco o amarillo (fig. 33-4).
- *Causa:* desconocida, quizá ligada a la psoriasis. Frecuencia: común; casi siempre asintomática.
- *Sinónimo:* lengua geográfica.

Figura 33-4. Glositis migratoria. Áreas de hiperqueratosis que alternan con áreas de epitelio sano rosado, lo cual crea un patrón geográfico en una mujer con psoriasis.

Paladar y pilares mandibulares

- *Patogénesis:* ¿predisposición genética? Autosómica dominante en alguna series, más frecuente en mujeres, indígenas norteamericanos, esquimales (rodete palatino); factores estresantes locales (mandibulares y torus), protuberancias óseas.
- *Asociaciones:* bruxismo.
- *Síntomas:* algunas veces se complica con úlceras, por lo general asintomático.
- *Manifestaciones:* los rodetes palatinos por lo general se ubican en la línea media del paladar y miden <2 cm, pero su tamaño varía a lo largo de la vida; los rodetes mandibulares casi siempre se ubican cerca de los premolares; rara vez son bilaterales. Son protuberancias nodulares lisas (fig. 34-5).
- *Tratamiento:* no es necesario; cuando se ulceran o se complican por una prótesis dental, se puede efectuar cirugía. Se han utilizado como injertos óseos autógenos.

Enfermedades de encías, región periodontal y mucosas
ICD-9: 523 ◦ ICD-10: K06

Gingivitis y periodontitis

- *Gingivitis:* eritema, edema, papilas interdentales chatas sin osteopenia. Factores predisponentes: higiene bucal deficiente, uso de tabaco, diabetes.
- *Periodontitis:* infección crónica del tejido conjuntivo, ligamento periodontal y hueso alveolar; es la causa más frecuente de la pérdida de piezas dentales en los adultos.
- *Evolución:* la acumulación de un cálculo subgingival (placa calcificada) y la infección por *Actinobacillus actinomycetemcomitans* tiene como resultado edema indoloro de los tejidos blandos, resorción ósea alveolar insidiosa, profundización de las bolsas periodontales y caída de los dientes.

Gingivoestomatitis erosiva

Reacción a una infección viral, autoinmunidad, liquen plano (LP), eritema multiforme, pénfigo, penfigoide cicatrizal.

Manifestaciones: eritema, descamación y edema de las encías. En ocasiones, abarca otras regiones mucocutáneas.

Mucositis liquenoide

Manifestaciones: placas blancas reticuladas y erosiones dolorosas en las mucosas.

Causa: LP, fármacos (AINE, antihipertensivos), dermatitis por contacto, enfermedad injerto contra hospedero.





Figura 33-5. A) Rodete palatino. Protuberancia ósea en la línea media, paladar superior. **B) Rodete mandibular.** Protuberancia unilateral cerca de los premolares, por arriba de la inserción del músculo milohioideo en la mandíbula (cortesía del Dr. Nathaniel Treister).

Liquen plano

- *Frecuencia:* 40 a 60% de los individuos con LP manifiesta lesiones bucofaríngeas.
- *Signos:*
  - Pápulas de color blanco lechoso.
  - Estrías de Wickham: patrones reticulados (como redes) e hiperqueratosis blanca, como encaje (mucosa bucal [fig. 33-6], labios, lengua y encías).
  - LP hipertrófico: leucoplaquia con estrías de Wickham casi siempre en la mucosa bucal.
  - LP atrófico: placa brillante a menudo con estrías de Wickham en la mucosa circundante.
- LP erosiva-ulcerante: erosiones superficiales cubiertas por coágulos de fibrina que se observan en la lengua y la mucosa bucal; algunas veces son dolorosas (fig. 33-6).
- LP bulloso: ampollas íntegras (cuando se rompen tienen como resultado un LP erosivo).
- Gingivitis descamativa: encías de color rojo brillante (fig. 33-7).



Figura 33-6. Liquen plano: estrías de Wickham. Placa violácea mal definida con un patrón blanco y parecido a un encaje en la mucosa bucal.



Figura 33-7. Liquen plano: gingivitis descamativa. Los bordes gingivales se encuentran eritematosos, edematosos y retraídos. Las lesiones eran dolorosas, las cuales dificultaban la higiene dental y el resultado fue la formación de placa en los dientes.

Gingivitis ulcerativa necrosante aguda ■ ◐

- *Factores precipitantes:* mala higiene dental, VIH/sida, inmunodepresión, alcoholismo y tabaquismo, desnutrición.
- *Signos:* (fig. 33-8): úlceras hundidas de las papilas interdentales. Hemorragia gingival, dolor intenso, fetidez-halitosis, fiebre, linfadenopatía; destrucción del hueso alveolar.
- *Microorganismos causales: Bacteroides fusiformis, Prevotella intermedia, Borrelia vincentii, Treponema*.
- *Tratamiento:* antibióticos por vía sistémica, como clindamicina, metronidazol, amoxicilina. Higiene dental.
- *Sinónimos:* boca de trinchera, enfermedad de Vincent.



Figura 33-8. Gingivitis ulcerativa necrosante aguda (ANUG). Gingivitis muy dolorosa con necrosis de los bordes gingivales, edema, purulencia y halitosis en una mujer de 35 años de edad con sida. Se curó con clindamicina por vía oral.

Hiperplasia gingival

- *Manifestaciones:* hipertrofia de la encía tanto libre como fija, principalmente de las papilas interdentales (fig. 33-9).
- *Hipertrofia inflamatoria:* es la causa más frecuente de hipertrofia gingival. Se genera a partir de edema e infiltración celular infecciosa consecutiva al contacto prolongado con la placa bacteriana; sin tratamiento, aparece fibrosis.
- *Hiperplasia gingival fibrosa por fármacos:* algunas veces cubre los dientes y se vincula con:
  - Anticonvulsivos: fenitoína, succinimidas, ácido valproico.
  - Antagonistas de los conductos del calcio: nifedipina, verapamilo.
  - Ciclosporina.
- *Trastornos y alteraciones sistémicas:*
  - Embarazo, pubertad, deficiencia de vitamina C, glucogenopatías.
  - Leucemia mielomonocítica crónica (fig. 33-9).



Figura 33-9. Hiperplasia gingival: leucemia monocítica aguda. Las encías muestran hiperplasia por infiltración de monocitos leucémicos.

Úlceras aftosas ICD-9: 528.2 ∘ ICD-10: K12.0



- Lesiones recurrentes y dolorosas en las mucosas.
- Son la causa más frecuente de úlceras bucales; su frecuencia es hasta de 30% en las personas sanas.
- En ocasiones, acompañan a ciertas entidades patológicas sistémicas, como VIH/sida y enfermedad de Behçet.

Epidemiología

Causa. Idiopática. A veces aparece en el sitio de una lesión leve de la mucosa, por ejemplo, una mordedura.
Patogénesis. Patrón de reacción inmunitaria celular.
Edad de inicio. Cualquier edad; a menudo durante el segundo decenio y persiste hasta la madurez; es menos frecuente conforme avanza la edad.

Clasificación

- Aftosis simple en comparación con aftosis compleja con base en la evolución clínica.
- Simple: una a tres úlceras bucales que recurren entre una y dos veces por año.
- Complejas: úlceras continuas que se acompañan de alguna enfermedad sistémica o úlceras genitales.
- Las úlceras aftosas (AU, *aphthous ulcers*) mayores persisten durante ≥6 semanas y desaparecen sin dejar cicatriz.
- Es importante descartar enfermedad de Behçet en pacientes con AU bucofaríngeas persistentes, con o sin AU anogenital, acompañada de manifestaciones sistémicas (oculares, de sistema nervioso). Véase Sección 14.

Manifestaciones clínicas

Síntomas. Aunque son pequeñas, las AU son bastante dolorosas, lo cual dificulta la ingestión de alimentos. Antes de la formación de la úlcera, el individuo percibe una sensación urente o un hormigueo. En los sujetos con AU pronunciadas, el dolor persistente se acompaña de reducción de peso.

Manifestaciones en las mucosas

- En ocasiones, se observan máculas o pápulas pequeñas, dolorosas y de color rojo antes de la formación de las úlceras.
- Por lo general, las úlceras miden <1 cm (figs. 33-10 y 33-11), las cuales están cubiertas de fibrina (de color gris blancuzco) con bordes definidos y, a veces, edematosos. Base de color blanco grisácea con un borde eritematoso.
- Casi siempre se encuentran aisladas; en ocasiones son múltiples o se trata de varias úlceras agrupadas y poco profundas, es decir, AU herpetiforme (HAU, *herpetiform AU*). Las AU mayores (MaAU, *major AU*) desaparecen, pero dejan una cicatriz blanca y deprimida.
- Número de úlceras: AU menor (MiAU, *minor AU*), una a cinco; MaAU, 1 a 10; HAU, hasta 100.



Figura 33-10. Úlceras aftosas: menores. Úlceras múltiples, muy dolorosas, de base grisácea con halos eritematosos en la mucosa labial.



Figura 33-11. Úlceras aftosas: mayores. Dos úlceras grandes profundas y dolorosas en la cara lateral de la lengua en un paciente con VIH/sida. Las úlceras desaparecieron con una inyección intralesional de triamcinolona.

- *Distribución:* bucofaríngea, anogenital o cualquier sitio en el aparato digestivo. Las lesiones bucales casi siempre se ubican en la mucosa bucal y labial y, con menos frecuencia, en lengua, surcos y piso de la boca. Las MiAU son raras en el paladar o las encías. Las MaAU son frecuentes en paladar blando y faringe. Asimismo, en esófago, parte superior e inferior del aparato digestivo y epitelio anogenital.

Manifestaciones generales. En ocasiones, las MaAU se acompañan de linfadenopatía cervical dolorosa.

Trastornos asociados. Enfermedad de Behçet, neutropenia cíclica (etapa aguda del VIH/sida [AU grandes y crónicas]), artritis reactiva, fiebre periódica, estomatitis aftosa, enfermedad de Crohn, faringitis y adenitis (PFAPA; se observa en niños pequeños y se acompaña de fiebre alta periódica, cada tres a cinco semanas con AU, faringitis o linfadenitis o ambas).

Diagnóstico diferencial

Gingivoestomatitis herpética primaria, enfermedad mano-pie-boca, herpangina, VIH/sida primario, enfermedad de Behçet, carcinoma de células escamosas (SCC, *squamous cell carcinoma*), enfermedad bullosa, liquen plano, síndrome de Reiter, reacción farmacológica adversa.

Exámenes de laboratorio

Dermopatología. No diagnóstica. Descartar otras causas específicas de úlceras, como infecciones (chancro sifilítico, histoplasmosis), enfermedades inflamatorias (liquen plano) o cáncer (p. ej., SCC).

Diagnóstico

Por lo general, se establece con base en el cuadro clínico y al descartar otras causas.

Evolución

Tiende a recurrir durante la madurez. En raras ocasiones es casi constante en bucofaringe o región anogenital y se denomina aftosis compleja.

Tratamiento

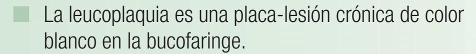
Triamcinolona intralesional. La dosis de 3 a 10 mg/ml en lidocaína es muy eficaz para el alivio inmediato del dolor y la curación de las úlceras. *Amlexanox al 5%* tópico, cuatro veces al día (después de las comidas y antes de acostarse). *Lidocaína viscosa al 2%* sólo para obtener un alivio inmediato y breve del dolor.

Tratamiento sistémico

- *Prednisona:* en las personas con AU grandes, persistentes y dolorosas que interfieren con la alimentación, es eficaz un régimen breve de prednisona (70 mg, que se disminuye a razón de 5 o 10 mg/día).
  - Jarabe de **tetraciclina** y **minociclina**, 100 mg cada 12 h con éxito variable.
- *Talidomida:* efectiva en VIH/sida, enfermedad de Behçet, AU grandes y dolorosas. Efectos adversos: neuropatía periférica. Teratogénesis: *inhibidor del factor de necrosis tumoral* α*:* se ha publicado que adalimumab e infliximab son eficaces.

En el cuadro 33-1, se muestra el diagnóstico diferencial de la leucoplaquia.

Leucoplaquia ICD-9: 528.6 ◦ ICD-10: K13.21 ■ ● → ○



- La leucoplaquia es una placa-lesión crónica de color blanco en la bucofaringe.
- La leucoplaquia premaligna tiene atipia histológica.
- La leucoplaquia es un término clínico descriptivo de la morfología: *es importante descartar la posibilidad de carcinoma epidermoide (de células escamosas), tanto* in situ *como invasivo.*
- *Signos:* placa blanca imposible de limpiar y diagnosticar como una lesión definida y puede ser premaligna o maligna.
- El diagnóstico definitivo se establece con base en el cuadro clínico o los datos histopatológicos o ambos.
- Cuando el diagnóstico es definitivo desde el punto de vista histopatológico, ya no se utiliza el término "leucoplaquia".

CUADRO 33-1 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA LEUCOPLAQUIA

Lesión/trastorno	Características
Leucoedema (fig. 33-12)	Opalescencia de color blanco grisáceo de la mucosa bucal; variedad normal. Histopatología: acantosis.
Queratosis por fricción/liquen simple crónico (fig. 33-13)	Queratosis por fricción (p. ej., dientes filosos, borde de la dentadura áspero o desbordado).
Masticación crónica (labio, lengua, mejilla) (fig. 33-14)	Tipo de queratosis por fricción. Superficie blanca y rugosa. En la mucosa bucal con forma de cuña.
Estomatitis nicotínica (fig. 33-15)	Irritación química por fumar pipa, puro o cigarrillo. Se observa en el paladar duro; obstruye las glándulas salivales menores del paladar; el conducto se inflama. El aspecto del conducto es el de puntos elevados y eritematosos en la cara posterior del paladar duro y paladar blando. El color blanco desaparece al dejar de fumar. No se considera premaligna.
Lesión blanca del masticador de tabaco	Se forma al contener el tabaco que se mastica. Mucosa granular o arrugada. *Ubicación:* pliegue mucobucal. La lesión es premaligna. Por lo general, desaparece al suspender el tabaco.
Lengua vellosa (fig. 33-3)	Alargamiento de las papilas filiformes en la cara dorsal de la lengua; color blanco, pardo o negro. Véase antes.
Quemadura por ácido acetilsalicílico (aspirina)/química	Aparece al colocar una aspirina en la superficie de la mucosa. Los bordes de la mucosa se tornan necróticos; se forman lesiones blancas/dolorosas adherentes que se descaman con facilidad.
Leucoplaquia vellosa bucal (fig. 27-66)	Véase antes y VIH/sida (Sección 27). Aspecto de cordón blanco en la cara inferolateral de la lengua.
Leucoplaquia premaligna	Su magnitud es directamente proporcional a la duración y cantidad de tabaquismo y alcoholismo. Ubicación: labio, lengua, piso de la boca. La eritroleucoplaquia (leucoplaquia moteada) tiene la mayor frecuencia de transformación maligna.
HPV: condiloma acuminado, verruga vulgar (fig. 33-16), papiloma escamoso	*Manifestaciones:* pápulas y placas blancas; pequeñas, sésiles, papiladas y exofíticas. Solitarias, múltiples o mosaico.
Carcinoma verrugoso	Véase más adelante.
Otras lesiones blancas	Queratoacantoma, acantoma escamoso, fibrosis submucosa (por masticar nuez de areca), nevo esponjoso blanco.



Figura 33-12. Leucoedema. Es una variedad normal, se acompaña de una coloración azulada y blancuzca de la mucosa que desaparece al distender la mejilla (cortesía del Dr. Nathaniel Treister).





Figura 33-13. A, B) Liquen simple crónico. Nótese la placa blanca en el rodete retromolar (después de la extracción de los terceros molares). Se observan a menudo en el borde sin dientes después de una extracción (cortesía del Dr. Sook-Bin Woo).



Figura 33-14. Masticación crónica. Pápula blanca con forma de cuña en la superficie lateral de la lengua (cortesía del Dr. Sook-Bin Woo).



Figura 33-15. Estomatitis nicotínica. La porción posterior del paladar muestra pápulas punteadas eritematosas en los sitios de los conductos, donde la irritación química ha originado inflamación crónica (cortesía del Dr. Sook-Bin Woo).



Figura 33-16. Condiloma acuminado: mucosa labial. Agrupación de lesiones blancas como coliflores en la mucosa del labio inferior.

Lesión eritematosa o leucoplaquia o ambas   

- El aspecto de las lesiones eritematosas ± leucoplaquia es rojo por la inflamación, la hemorragia, la mayor angiogénesis, la atrofia epitelial, la acantólisis y las úlceras.
- El diagnóstico diferencial comprende SCCIS, SCC invasivo, candidosis, glositis migratoria, mucositis por radioterapia y quimioterapia, liquen plano, lupus eritematoso.

Neoplasias premalignas y malignas ICD-10: C14

Displasia y carcinoma epidermoide de células escamosas *in situ* (SCCIS)



- *Causa:* tabaquismo (inhalación de rapé húmedo); papilomavirus humano (HPV).
- *Factores de riesgo:* tabaquismo, alcoholismo, liquen plano bucal.
- *Oncogénesis:* proceso complejo y multifocal, carcinogénesis multiclonal de campo y diseminación clonal intraepitelial; la naturaleza multifocal del proceso incipiente reduce la eficacia del tratamiento local.
- *Manifestaciones:* placa crónica, ± solitaria en la mucosa bucofaríngea. Aspecto ± aterciopelado y rojizo con regiones punteadas o moteadas de leucoplaquia (fig. 33-17). Placa ± lisa con leucoplaquia mínima o ausente.
- *Tamaño:* por lo general, <2 cm. Ubicación: piso de la boca (varones); lengua y superficie bucal (mujeres).
- *Evolución:* la mayor parte de las displasias no avanza a SCC invasor; algunas sí lo hacen.
- Se debe obtener biopsia de las lesiones que persisten durante más de tres semanas sin diagnóstico definitivo.



Figura 33-17. Carcinoma de células escamosas *in situ*: porción inferolateral de la lengua. Varón de 72 años de edad con una lesión asintomática de la lengua detectada por el dentista. Se observa una placa blanca de 6 mm (leucoplaquia) en la lengua. En la biopsia se encontró SCCIS. La lesión se extirpó.

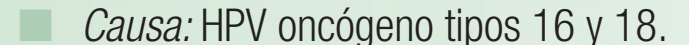
Carcinoma espinocelular invasivo bucal (Sección 11)

- Morbimortalidad aumentada, que corresponde aproximadamente a 5% de las neoplasias en varones y 2% en mujeres.
- *Manifestaciones:* casi siempre aparece como placa o nódulo aterciopelado y con granulación e hiperqueratosis punteada ± úlceras (fig. 33-18) (labios, piso de la boca, cara central y lateral de la lengua).
- Se debe tomar biopsia de las lesiones que persisten más de tres semanas sin diagnóstico definitivo.
- *Tratamiento:* cirugía intensiva.



Figura 33-18. Carcinoma de células escamosas invasor: paladar. Tumor leucopláquico avanzado en el paladar duro de un fumador.

Carcinoma verrugoso bucal 



- *Causa:* HPV oncógeno tipos 16 y 18.
- *Manifestaciones:* leucoplaquia blanca extensa e hiperqueratósica (fig. 33-19).
- *Evolución:* genera metástasis en etapas avanzadas, pero algunas veces provoca destrucción local. Es necesaria la obtención de biopsia de las lesiones que persisten más de tres semanas sin diagnóstico definitivo.
- *Tratamiento:* cirugía intensiva.

Melanoma bucofaríngeo (Sección 12) 

- *Frecuencia:* 4% de los cánceres bucales primarios.
- La mayor parte de las lesiones es asintomática y a menudo está avanzada cuando se detecta.
- *Signos:* lesión pigmentada (fig. 33-20) con variaciones de tamaño y bordes irregulares; rara vez amelanótica. Las lesiones *in situ* son maculares y los sitios de invasión se encuentran elevados dentro de la lesión *in situ*.
- *Distribución:* 80% se origina en la mucosa pigmentada del paladar y las encías.
- *Factores de riesgo:* los individuos más pigmentados (africanos) tienen una frecuencia proporcionalmente alta de melanoma de las mucosas en comparación con las personas de raza blanca.



Figura 33-19. Carcinoma verrugoso: mucosa bucal. Placa gruesa y extensa que se origina en la mucosa bucal.



Figura 33-20. Melanoma: paladar duro. Lesión pigmentada grande y muy heterogénea en un varón de 63 años de edad. La biopsia de la lesión detectó en gran parte melanoma acrolentiginoso invasivo.

Nódulos submucosos

Mucocele ICD-9: 527.6 ∘ ICD-10: K11.6

- Aparecen después de la rotura de una glándula salival menor.
- *Manifestaciones:* nódulo con una cavidad llena de moco y un techo grueso (fig. 33-21). Las lesiones crónicas son nódulos duros e inflamados y poco circunscritos; de color azulado, transparentes; fluctuantes.
- *Ubicación:* surgen en los sitios donde las glándulas salivales menores se lastiman con facilidad: mucosas del labio y el piso de la boca.
- *Evolución:* crónicas y recurrentes y después se observan en forma de nódulo duro e inflamado.
- *Sinónimo:* ránula.



Figura 33-21. Mucocele. Nódulo fluctuante submucoso, color azulado, bien definido en el labio. Después de la incisión, se obtuvo moco transparente y espeso.

Fibroma por irritación ICD-9: 528.8 ∘ ICD-10: M8810/0



- Éste es una cicatriz nodular submucosa que aparece en una ubicación de traumatismo recurrente (fig. 33-22).
- *Signos:* nódulo sésil o pediculado, bien definido, por lo general de 2 cm de diámetro (a veces crece si se descuida). Color normal de la mucosa o rosa-rojo; firme a duro.
- *Ubicación:* mucosa bucal a lo largo de la línea de la mordida; lengua, encías y mucosa labial.
- *Sinónimo:* fibroma traumático.

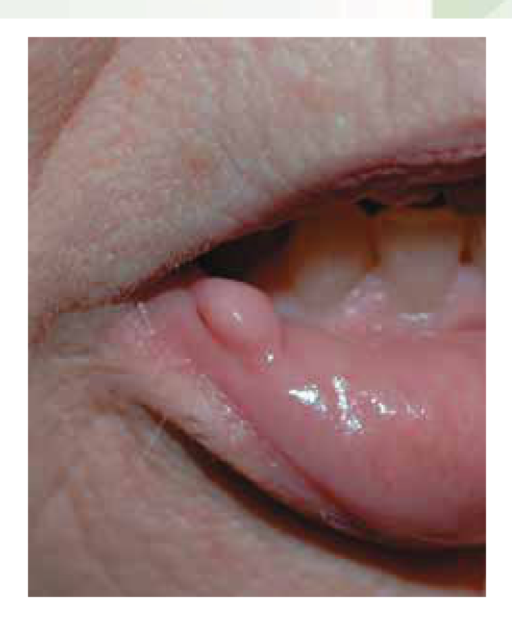


Figura 33-22. Fibroma por irritación: labio inferior. Mujer de 58 años de edad con una lesión en el labio de 10 años de evolución. Se muerde con frecuencia al masticar. Se observa un nódulo de color rosa y consistencia ahulada en el pliegue de la mucosa labial.

Absceso odontogénico cutáneo (dental) ■ ◐

- Absceso dental periapical que se extiende hasta los tejidos blandos que lo cubren y forma una fístula que drena en la cara (fig. 33-23).



Figura 33-23. Absceso odontogénico cutáneo: mejilla. Mujer sana de 23 años de edad que ha tenido una lesión en dicha región durante seis meses. Nódulo en la parte inferior de la mejilla izquierda cerca de la línea mandibular con eritema circundante y una depresión como cicatriz.

Enfermedades cutáneas que abarcan la boca

Algunas dermopatías se manifiestan en la mucosa bucal; en ciertas ocasiones, éstas se confinan a este sitio durante varios meses antes de manifestarse en el resto de la piel.

Pénfigo vulgar (PV) (Sección 6)
ICD-9: 694.4 ∘ ICD-10: L10.0 ■ ○

- A menudo, se manifiesta en la mucosa bucal y muchas veces se confina a esta ubicación durante varios meses antes de que aparezcan las ampollas cutáneas.
- *Manifestaciones:* estas últimas son muy frágiles, se rompen con facilidad y rara vez se pueden observar. Las manifestaciones principales son erosiones de bordes definidos en la boca (mucosa bucal, paladares blando y duro y encías). Muchas veces se manifiesta en forma de gingivitis. Las erosiones son muy dolorosas e interfieren con la alimentación (fig. 33-24).
- El diagnóstico se confirma por medio de biopsia, inmunofluorescencia o concentración de anticuerpos contra desmogleínas 1 o 3 (“Pénfigo vulgar”, Sección 6).

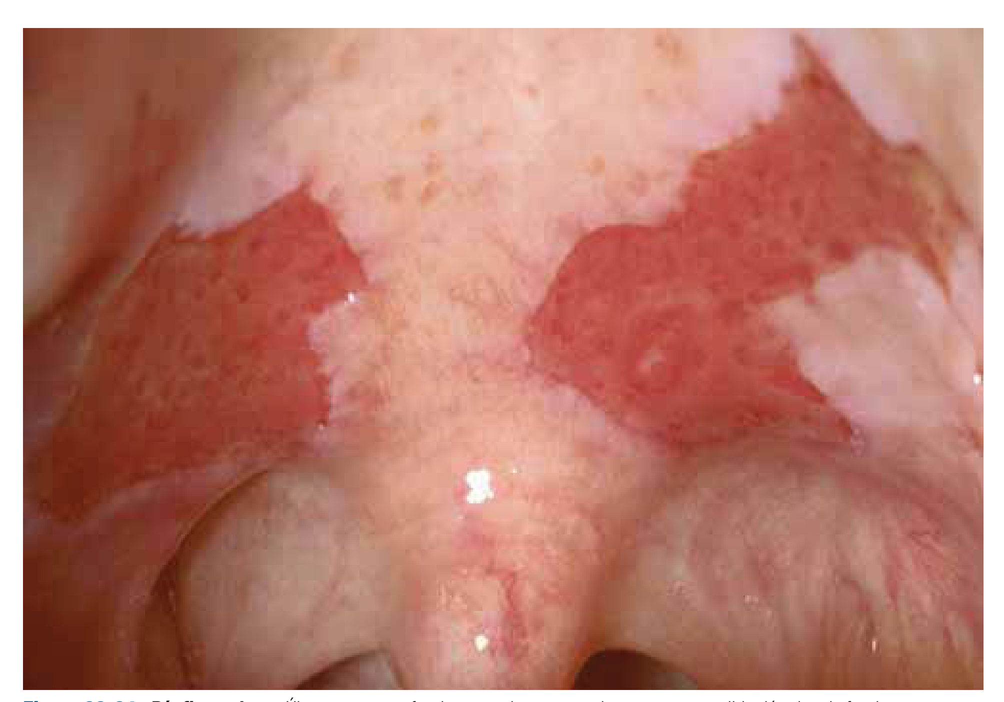


Figura 33-24. Pénfigo vulgar. Úlceras poco profundas y erosiones con eritema carnoso-tejido dérmico de fondo que empeoran con el traumatismo que causa la deglución de alimentos condimentados o cítricos.

Pénfigo paraneoplásico (Sección 19)
ICD-9: 694.4 ∘ ICD-10: L10.81

- Erosiones dolorosas en la mucosa. Ampollas cutáneas, pápulas liquenoides y erosiones; en ocasiones, el eritema conjuntival es prominente (fig. 33-25).
- Cáncer confirmado u oculto (si bien algunas veces éste precede al pénfigo o aparece hasta seis meses o un año después). Otras ocasiones aquél se acompaña de trastornos pulmonares obstructivos, como bronquiolitis obliterante.
- Acantólisis, necrosis queratinocítica, dermatitis de interfase. IgG y complemento (C3) dentro de los espacios intercelulares epidérmicos y la membrana basal observados con inmunofluorescencia. Anticuerpos circulantes específicos contra epitelio estratificado o de transición.

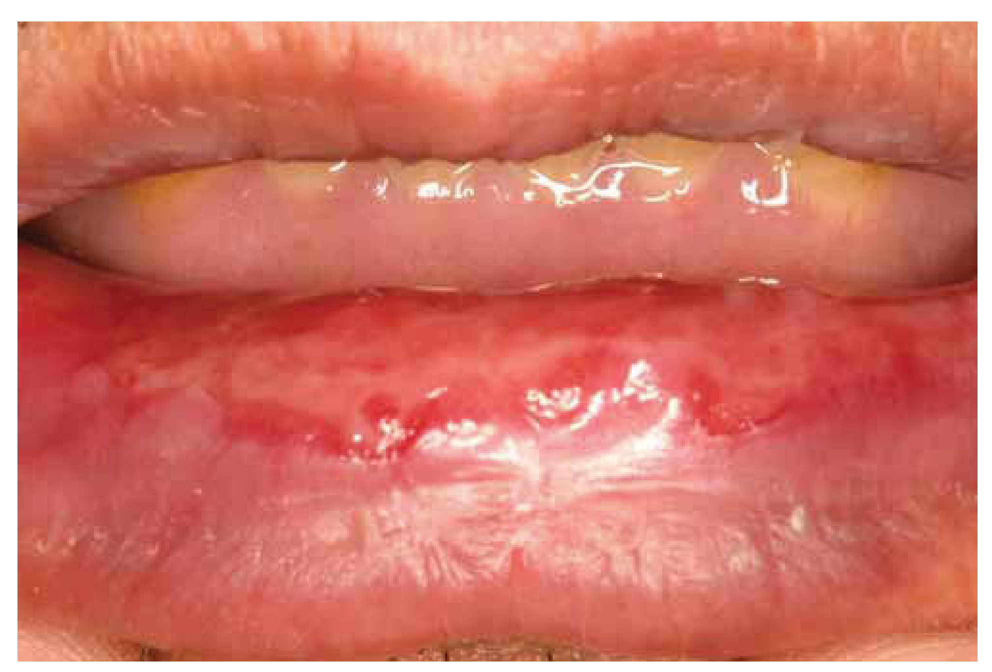


Figura 33-25. Pénfigo paraneoplásico. Se observa mucositis erosiva, carnosa y de color rojo en este paciente con leucemia linfocítica crónica (CLL, *chronic lymphocytic leukemia*) avanzada. Se acompaña de gingivitis leve (cortesía del Dr. Mark Lerman).

Penfigoide vesicular (Sección 6) ■ ◐
ICD-9: 694.5 ∘ ICD-10: L12.0

- A diferencia del pénfigo vulgar, el penfigoide vesicular no suele extenderse a la bucofaringe.
- *Manifestaciones:* se observan ampollas (fig. 33-26), que al principio son tensas y se rompen hacia la mucosa bucal y el paladar, dejando erosiones bien definidas que son casi idénticas a las del PV o el penfigoide cicatrizal (fig. 33-24).
- Sin embargo, las lesiones son menos dolorosas y extensas que en el PV.
- Véase el diagnóstico en “Penfigoide vesicular” en la Sección 6.



Figura 33-26. Penfigoide vesicular en sus primeras etapas, donde se observan ampollas que se rompen y dejan erosiones difíciles de distinguir del penfigoide cicatrizal o el pénfigo vulgar.

Penfigoide cicatrizal (Sección 6)
ICD-9: 694.6 ∘ ICD-10: L12.1

■ ○

- Enfermedad bullosa autoinmunitaria de la mucosa que sana pero deja cicatrices.
- Las manifestaciones clínicas dependen del sitio donde se ubica. Erosiones persistentes y dolorosas en las mucosas. Gingivitis descamativa con erosiones dolorosas en lengua, mucosa bucal y paladar (fig. 33-27). Las complicaciones más temidas son el simbléfaron ocular y las cicatrices corneales. En ocasiones, se acompaña de cáncer, en especial cuando se detectan anticuerpos antiepiligrina.
- Secuelas: disminución de la visión-ceguera; disfonía, alteraciones de las vías respiratorias superiores, estenosis esofágica.



Figura 33-27. Penfigoide cicatrizal. Se observa gingivitis que delinea la unión con los dientes. Las alteraciones de la mucosa son similares en el penfigoide bulloso (cortesía del Dr. Sook-Bin Woo).

Enfermedades sistémicas que abarcan la boca

Enfermedad de Behçet. Véase antes y la Sección 14.
Reacciones farmacológicas. Véase Sección 28.

Lupus eritematoso (Sección 14)
ICD-9: 710.0 ∘ ICD-10: M32.9





- Aproximadamente en 25% de los pacientes con lupus eritematoso cutáneo crónico, las lesiones se extienden a la mucosa.
- *Manifestaciones:* lesiones: placas eritematosas indoloras o placas crónicas, de bordes bien definidos, blancos, en rebanadas finas e irregulares, estrías blancas que se dispersan y telangiectasias. En las lesiones antiguas: depresión central y úlceras dolorosas.
- *Distribución:* mucosa bucal; paladar (fig. 33-28), apófisis alveolares, lengua. Algunas veces aparecen placas crónicas en el borde bermellón de los labios.
- En el lupus eritematoso sistémico agudo, aparecen úlceras en las lesiones necróticas purpúreas del paladar (80%), la mucosa bucal o las encías.



Figura 33-28. Lupus eritematoso: paladar duro. Placas eritematosas y erosionadas con lupus eritematoso cutáneo crónico.

Síndrome de Stevens-Johnson/necrólisis epidérmica tóxica ■ ○
(Sección 8) ICD-9: 695.15 ∘ ICD-10: L51.2

- Reacción idiopática a fármacos y en ocasiones a virus, lo cual genera necrosis epidérmicas y descamación. Es fundamental suspender las causas probables tan pronto como sea posible. El pronóstico es mejor con medicamentos de una vida media más corta.
- Los esquemas de clasificación dependen de la extensión de la superficie corporal que abarca, pero una extensión mayor del 30% por lo regular se considera TEN con lesiones en la mucosa.
- La mucosa más afectada es la de bucofaringe. Las lesiones de la mucosa preceden a las anomalías cutáneas entre uno y tres días. En la boca, los síntomas principales son sensación urente de la boca y menor consumo de alimentos por vía oral. Se observan erosiones hasta en 90% de los casos. Poco después, sigue la descamación (fig. 33-29).

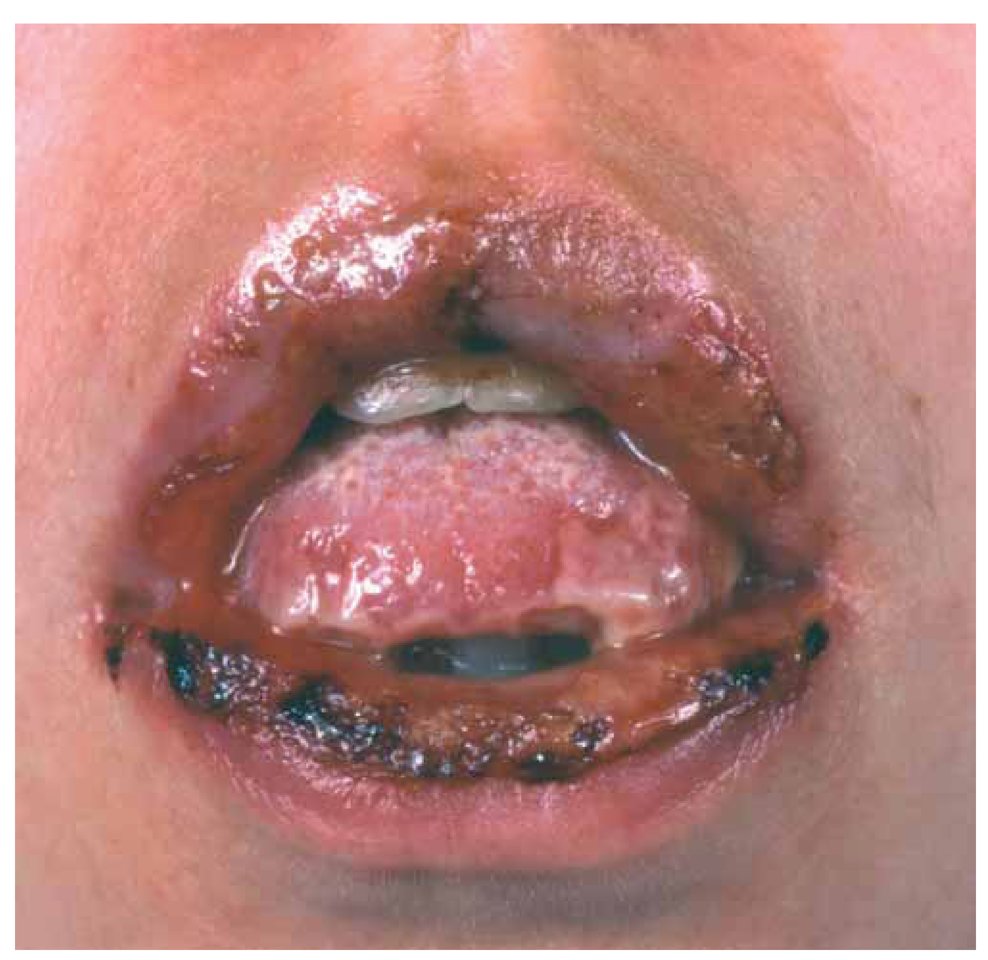


Figura 33-29. Necrólisis epidérmica tóxica. Descamación exuberante; pioderma y hemorragia acompañadas de dolor durante la deglución, sensación urente y a menudo disfonía.

SECCIÓN 34

Trastornos de los genitales, el perineo y el ano



- La piel y la mucosa anogenitales están sujetas a trastornos peculiares a causa de su anatomía especial.
- En la región anogenital se presentan trastornos dermatológicos y sistémicos.
- Las neoplasias primarias se originan en estas zonas, muy a menudo relacionadas con infección crónica por el virus del papiloma humano (HPV, *human papillomavirus*).
- Las infecciones de transmisión sexual y otras más también suelen presentarse en estas zonas.
- A menudo estructuras normales, observadas de nuevo, son motivo de gran preocupación en torno a las infecciones de transmisión sexual, por ejemplo, las verrugas anogenitales y el molusco contagioso.

Pápulas penianas perladas ICD-9: 607.89 ◦ ICD-10: N48.89 □ ●

- Estructuras anatómicas normales. Frecuencia: hasta 19%.
- *Síntomas:* asintomáticas; pueden aparecer por ansiedad cuando se observan por primera vez.
- *Manifestaciones clínicas:* pápulas de color piel de 1 a 2 mm, delimitadas y en forma de cúpula que tienen una distribución uniforme y circunferencial alrededor de la corona (fig. 34-1), lo que da un aspecto aguijarrado.
- *Diagnóstico diferencial:* condiloma acuminado, molusco contagioso.
- *Histología:* angiofibromas.
- *Tratamiento:* tranquilización del paciente: estructuras anatómicas normales.
- *Sinónimos:* angiofibromas.

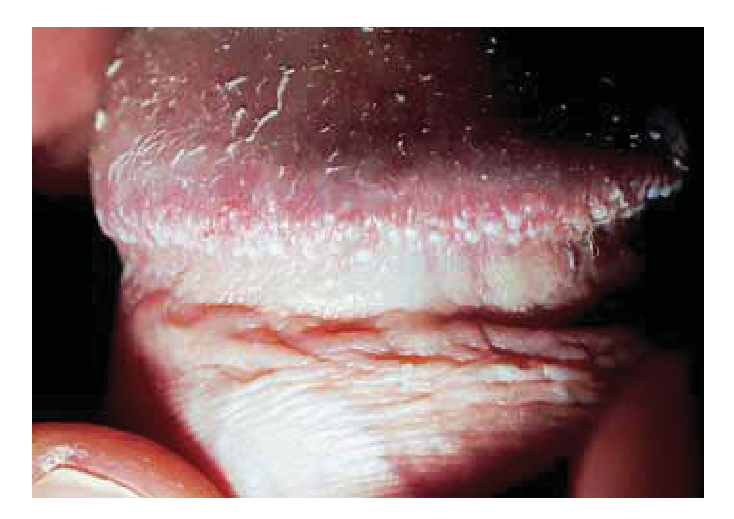


Figura 34-1. Pápulas penianas perladas. Pápulas de color rosa (color de la piel) de 1 a 2 mm, espaciadas con regularidad en toda la corona del glande. Estas estructuras, que son parte de la anatomía normal del glande, suelen confundirse con condilomas o molusco contagioso.

Prominencia de las glándulas sebáceas
ICD-9: 789.9 ∘ ICD-10: Q89.9




- Glándulas sebáceas normales. Análogas a la glándula sebácea de la mucosa de la boca.
- *Ubicaciones:* pene y vulva.
- *Manifestaciones:* pápula dérmica de 2 mm; de color crema. Pueden estar dispuestas en hileras.
- *Sinónimos:* glándulas de Tyson, hiperplasia sebácea, glándulas sebáceas “ectópicas”, trastorno de Fordyce.

Angioqueratoma (Sección 9)



- Vasos sanguíneos de pared delgada ectásicos en la dermis superficial con hiperplasia epidérmica superpuesta.
- Aumenta su frecuencia con el envejecimiento.
- Múltiples pápulas de color púrpura, lisas, de 2 a 5 mm. Sangran con el traumatismo. (Véase Sección 9, fig. 9-25).
- *Ubicación:* escroto, glande, cuerpo del pene. Labios, vulva.
- Hay que distinguirlos de los angioqueratomas que se presentan en la enfermedad de Fabry (por lo general del tamaño de la cabeza de un alfiler, localizados en la zona de baño del tronco y los muslos), sarcoma de Kaposi.
- *Tratamiento:* tranquilización del paciente y electrocirugía.
- *Sinónimo:* angioqueratomas de Fordyce.

Linfangitis esclerosante del pene ICD-9: 607.2 ∘ ICD-10: N48.29



- *Causas:* traumatismo relacionado con actividad sexual vigorosa.
- *Patogénesis:* la estasis linfática puede originar trombosis de los vasos linfáticos. Recanalización subsiguiente y fibrosis de las paredes de los vasos linfáticos.
- *Manifestaciones clínicas:* un cordón indoloro, firme, a veces nodular, serpiginoso y translúcido, aparece en forma súbita, por lo general paralelo a la corona; no está adherido a la epidermis superpuesta (fig. 34-2).
- *Evolución:* se resuelve espontáneamente en semanas a meses.
- *Sinónimos:* linfangitis esclerosante no venérea, edema venéreo peniano, flebitis de Mondor.

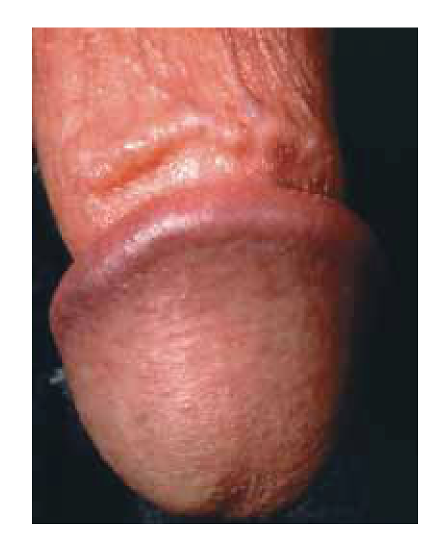


Figura 34-2. Linfangitis esclerosante: pene. Un cordón dérmico en la porción distal del cuerpo del pene paralelo a la corona.

Linfedema de los genitales ICD-9: 457.1 ∘ ICD-10: I89.0



- Edema idiopático agudo del escroto. Se presenta en niños pequeños. Se resuelve espontáneamente en uno a cuatro días. Hay que distinguirlo del escroto agudo. También se ha presentado en adultos con fiebre hemorrágica de Henoch-Schönlein.
- Linfogranuloma venéreo (Sección 30). Se presenta en infección crónica no diagnosticada; afecta a ambos sexos. Se le conoce como *estiómeno*: elefantiasis debida a obstrucción linfática. Crónico. La deformidad del pene se designa con el nombre de "pene en saxofón".
- La infección bacteriana recidivante crónica puede ser la causa (fig. 34-3A, B).
- Sarcoma de Kaposi.
- Elefantiasis filariásica o linfática. Causada por vermes como *Wuchereria bancroftii, Brugia malayi* y *B. timori*. Se acompaña de elefantiasis de las piernas.
- *Sinónimo:* linfangiofibrosis trombótica oclusiva.





Figura 34-3. A, B) Linfedema crónico: escroto. Varón de 29 años de edad con antecedente de infecciones escrotales recidivantes que han destruido los conductos linfáticos. Hay un linfedema escrotal no compresible y el pene está retraído.

Balanitis y vulvitis de células plasmáticas




- Placa o placas color rojo brillante asintomáticas que se presentan en el glande (fig. 34-4) o en la vulva.
- Hay que distinguirla del carcinoma espinocelular *in situ*.
- *Tratamiento:* la circuncisión es curativa en varones no circuncidados. Por lo demás, se pueden utilizar corticoesteroides tópicos, inhibidores de la calcineurina e imiquimod. También se ha comunicado electrocirugía y destrucción con láser.
- *Sinónimo:* balanitis de Zoon.



Figura 34-4. Balanitis de células plasmáticas. Placa solitaria de color rojo brillante de 10 años de evolución en un varón no circuncidado.

Fimosis, parafimosis y balanitis xerótica obliterante ☐ ◐
ICD-9: 607.81 ∘ ICD-10: N48.0

- *Fimosis:* prepucio que no se puede retraer. *Causa:* liquen escleroso, balanopostitis inespecífica (postitis es inflamación del prepucio), liquen plano, penfigoide cicatrizal, linfedema crónico, sarcoma de Kaposi. Impide la exploración del glande para buscar cambios premalignos (fig. 34-5).
- *Balanitis xerótica obliterante* (BXO, *balanitis xerotica obliterans*): etapa terminal de la fimosis crónica. Prepucio fibrótico, contraído, fijo sobre el glande y no se puede retraer sobre el mismo. Muy a menudo es un liquen escleroso en etapa terminal que suele designarse como BXO (Sección 14, liquen escleroso).
- *Parafimosis:* prepucio fijo en posición retraída. *Causa:* actividad sexual vigorosa, urticaria de contacto aguda, dermatitis de contacto alérgico agudo y liquen escleroso (fig. 34-6).



Figura 34-5. Fimosis. El prepucio ha estado crónicamente inflamado con fibrosis y ya no es retraíble sobre el glande.



Figura 34-6. Parafimosis. El prepucio se ha retraído en la porción proximal sobre el glande y no puede volver a su posición normal que cubre el glande. El cuerpo del pene está edematoso.

Trastornos mucocutáneos

Lentiginosis de los genitales (peniana/vulvar/anal) □ ●

ICD-9: 709.8 ∘ ICD-10: L98.8

- *Inicio:* edad adulta.
- *Manifestaciones clínicas:* máculas de color bronceado, pardas, negras azuladas intensas; por lo general abigarradas, de 5 a 15 mm de diámetro.
- *Zonas de afectación:* en conglomerados que aparecen en la vulva (labios menores, fig. 34-7), el pene (glande, cuerpo del pene) (fig. 34-8) y zonas perianales.
- *Evolución:* persisten durante años sin que se modifique su tamaño.
- *Histología:* hiperplasia melanocítica no significativa; no se presentan células névicas; pigmentación debida a un aumento de la melanina en la capa de células basales.
- *Diagnóstico diferencial:* melanoma *in situ*, lentigo por PUVA, reacción farmacológica homotópica, nevo azul, neoplasia intraepitelial (IN) provocada por HPV.
- *Diagnóstico:* el examen dermoscópico descarta el melanoma *in situ*; el examen histopatológico confirma el diagnóstico.
- Lesiones extensas que no son fácilmente resecables deben ser objeto de seguimiento fotográfico; es necesario obtener biopsia de zonas que muestran un cambio importante.
- *Sinónimos:* lentigo peniano y melanosis vulvar.

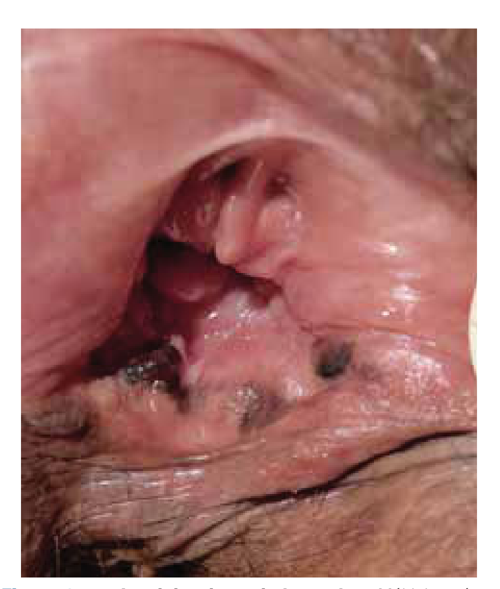


Figura 34-7. Lentiginosis genitales: vulva. Múltiples pápulas pardas oscuras abigarradas, bilaterales en los labios menores. Se debe descartar melanoma acrolentiginoso *in situ.*



Figura 34-8. Lentiginosis genitales: pene. Pigmentación maculosa abigarrada del glande y el prepucio de más de 20 años de evolución. La biopsia descartó melanoma e infección por HVP (SCCIS).

Vitíligo y leucodermia (Sección 13)

- *Causas:* la pérdida de los melanocitos produce despigmentación.
- *Fenómeno isomorfo* o *de Koebner:* despigmentación en las zonas de lesión: herpes genital, criocirugía, tratamiento con imiquimod.
- Exploración con lámpara de Wood: permite distinguir entre la despigmentación por hipopigmentación.
- *Manifestaciones clínicas:* máculas blancas, despigmentadas, bien delimitadas (fig. 34-9); se explora la piel en busca de otras zonas despigmentadas.
- *Diagnóstico diferencial:* liquen escleroso, zona de herpes genital; yatrógeno después de criocirugía, electrocirugía o procedimiento con láser.



Figura 34-9. Vitíligo: pene. Múltiples máculas despigmentadas que se han vuelto confluentes.

Psoriasis vulgar (Sección 3)

- *Frecuencia:* es la dermatosis no infecciosa más frecuente que se presenta en el glande y en la vulva.
- *Inicio:* puede ser la manifestación inicial de la psoriasis.
- *Manifestaciones clínicas:* 1) placas descamativas eritematosas en piel no cubierta (fig. 34-10); 2) psoriasis intertriginosa, placas eritematosas bien delimitadas sin escamas en piel naturalmente cubierta (fig. 34-11).
- *Distribución (psoriasis intertriginosa [inversa]):* pene, vulva, hendidura interglútea y pliegues inguinales.
- *Diagnóstico diferencial:* liquen plano (LP), erupción farmacológica homotópica, condilomas acuminados, neoplasia intracelular provocada por HPV, carcinoma espinocelular (SCC) *in situ*, SCC invasivo, enfermedad extramamaria de Paget y eritema necrolítico migratorio.



Figura 34-10. Psoriasis vulgar: cuerpo del pene. Placas descamativas bien delimitadas en el cuerpo del pene de un varón de 25 años de edad. "Tostado" de la hendidura interglútea y también estaban presentes manifestaciones ungueales de psoriasis. El paciente acudió a una clínica por una enfermedad de transmisión sexual.



Figura 34-11. Psoriasis vulgar: intertriginosa. Se observa en la región inguinal derecha una placa eritematosa que había estado presente durante decenios y que no respondía a los antimicóticos tópicos. La biopsia descartó enfermedad de Paget extramamaria.

Liquen plano (Sección 14)

- Suele asociarse al liquen plano en otras zonas, sin embargo, puede ocurrir como una manifestación inicial o única.
- *Síntomas:* no es pruriginoso; dolor en lesiones erosionadas, ansiedad en torno a las enfermedades de transmisión sexual.
- *Manifestaciones clínicas:* pápulas violáceas planas en la parte superior, delimitadas o confluentes. Patrón de superficie blanca en encaje más frecuente en el glande. Las lesiones anteriores pueden tener un tinte grisáceo con incontinencia de melanina. Las lesiones anulares se presentan en el glande y en el cuerpo del pene (fig. 34-12). Liquen plano ampollar o erosivo (fig. 34-13) en el glande y en la vulva.
- *Distribución:* glande, cuerpo del pene (fig. 34-12) y en la vulva.
- *Evolución:* remisión espontánea; liquen plano erosivo puede persistir por decenios; el SCC se complica raras veces.

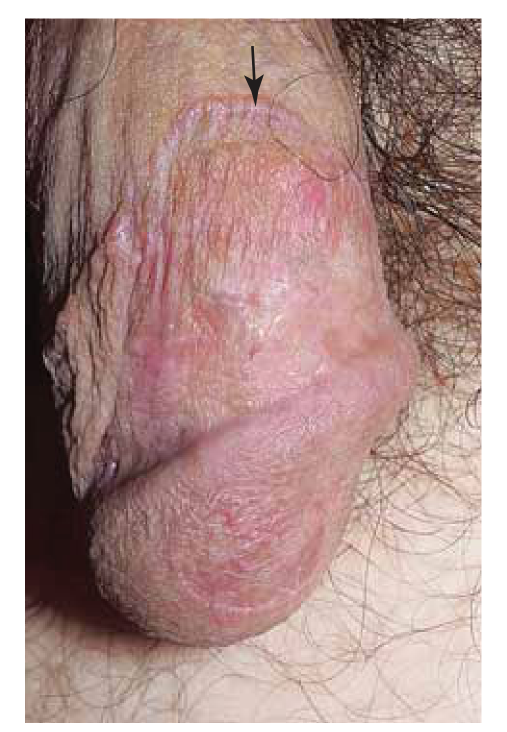


Figura 34-12. Liquen plano, anular: pene. Placas anulares violáceas (*flecha*) en la porción distal del cuerpo del pene y el glande de un paciente de 26 años de edad, que habían estado presentes durante más de un año. También había placas blancas en encaje en la mucosa bucal.



Figura 34-13. Liquen plano, erosivo: pene. Varón de 36 años de edad con erosiones eritematosas dolorosas en el glande y el prepucio de seis meses de evolución. Las lesiones se resolvieron con inyecciones de triamcinolona dentro de las lesiones.

Liquen nítido ICD-9: 697.0 ◦ ICD-10: L44.1 ■ ●

- Probablemente es una variante micropapulosa de liquen plano.
- Pápulas de 1 a 2 mm en el cuerpo del pene (fig. 34-14).

Figura 34-14. Liquen nítido: pene. Pápulas planas en la parte superior en el cuerpo del pene.



Liquen escleroso (Sección 14) ◧ ◐

- *Síntomas:* prurito, sensación de ardor; dolor con ulceración.
- *Manifestaciones clínicas.* Etapa inicial: eritema ± hipopigmentación. Etapa tardía: máculas y placas blancas marfil o porcelana típicas; son blancas debido a la pérdida de la vasculatura dérmica (fig. 34-15). Puede presentarse equimosis (figs. 34-15 a 34-17), ampollas o erosiones en las zonas afectadas. Pueden obstruir el orificio uretral.
- *Demografía:* son diez veces más frecuentes en mujeres. Producen fimosis (fig. 34-15) en los niños.
- *Etapa terminal:* BXO. Desvanecimiento de las características estructurales normales: los labios menores y la capucha del clítoris pueden reabsorberse (fig. 34-16).
- *Evolución:* puede aparecer SCC invasivo en esta zona de inflamación crónica.
- *Tratamiento:* clobetasol en ungüento; vigilar la aparición de atrofia provocada por corticoesteroides, pimecrolimús, tacrolimús.
- *Sinónimo:* liquen escleroso y atrófico.



Figura 34-15. Liquen escleroso: pene. Varón de 17 años de edad con fimosis (imposibilidad para retraer el prepucio) de seis meses de evolución y placas blancas en el glande periuretral y en el repliegue del prepucio.



Figura 34-16. Liquen escleroso: vulva y perineo. Una placa esclerótica blanca de gran tamaño que afecta extensamente a la región anogenital. La región del clítoris y de los labios menores está por completo atrófica (aglutinación). Se observan equimosis asociadas a atrofia. Pueden presentarse ulceraciones y son dolorosas.





Figura 34-17. Liquen escleroso: pene. A) Placas blanquecinas en el glande con equimosis características; el orificio uretral estaba constreñido. **B)** Cinco años después, el pene se había atrofiado y había quedado sumergido en el tejido adiposo del pubis, lo que dificultaba la micción. Se observa una placa esclerótica blanca en la piel estirada de la porción ventral del cuerpo del pene.

Eritema necrolítico migratorio (Sección 19)

- Manifestación del síndrome de glucagonoma.
- Placas eritematosas dolorosas, superficie brillante, borde serpiginoso rodeado por descamación (fig. 19-10).

Ulceraciones aftosas genitales (Secciones 14, 27 y 33)

- Úlceras idiopáticas en el escroto o la vulva. Pueden asociarse a ulceraciones aftosas orales. Pueden presentarse como una manifestación de infección primaria por VIH/sida.
- Ocurre como parte del síndrome complejo de enfermedad de Behçet (figs. 14-24 a 14-27).

DERMATITIS ECCEMATOSA

Dermatitis por contacto alérgico (Sección 2)




- En los genitales suele ser más florida y sintomática que en otras zonas.
- *Alergenos:* fármacos de aplicación tópica (medicamentos, lubricantes); haptenos secados en los genitales por las manos (p. ej., sabia de la hiedra venenosa).
- *Síntomas:* prurito intenso, sensación de ardor; edema.
- *Manifestaciones clínicas:* eritema, microvesículas; edema; exudación de genitales (fig. 34-18). Con la fitodermatitis (p. ej., hiedra venenosa o roble), las lesiones suelen presentarse en otras zonas.
- *Diagnóstico diferencial:* herpes genital, dermatitis atópica, dermatitis irritante.



Figura 34-18. Dermatitis alérgica por contacto: pene. Edema notable de la porción distal del cuerpo del pene que se acompaña de prurito intenso en un varón de 21 años de edad. Había tocado una hiedra venenosa con sus manos transfiriendo la resina a su pene mientras orinaba. El pigmento de color magenta es la tintura de Castellani.

Dermatitis atópica, liquen simple crónico y prurito anal
ICD-9: 698.0 ∘ ICD-10: L29.0



- Dermatitis atópica: por lo general conlleva una afectación más generalizada pero se puede aislar en los genitales.
- Liquen simple crónico: la frotación y la rascadura crónicas producen una sola placa en el escroto (fig. 34-19), la vulva o el ano (fig. 34-20), que persiste durante años o decenios. En la piel oscura, ocurre hipopigmentación e hiperpigmentación (Sección 2).
- Prurito anal: puede presentarse sin que exista algún trastorno dermatológico identificable. El prurito crónico y la frotación a menudo producen algo de liquenificación (fig. 34-20). *Factores de riesgo:* diátesis atópica; multifactorial. *Infección secundaria: Staphylococcus aureus*, estreptococos del grupo A y B, *Candida albicans* y virus del herpes simple. *Tratamiento:* suspender la frotación o rascadura compulsivas; mantenimiento de la higiene perianal.



Figura 34-19. Liquen simple crónico: escroto. Placas hiperpigmentadas eritematosas bilaterales y pruriginosas presentes durante más de 20 años.

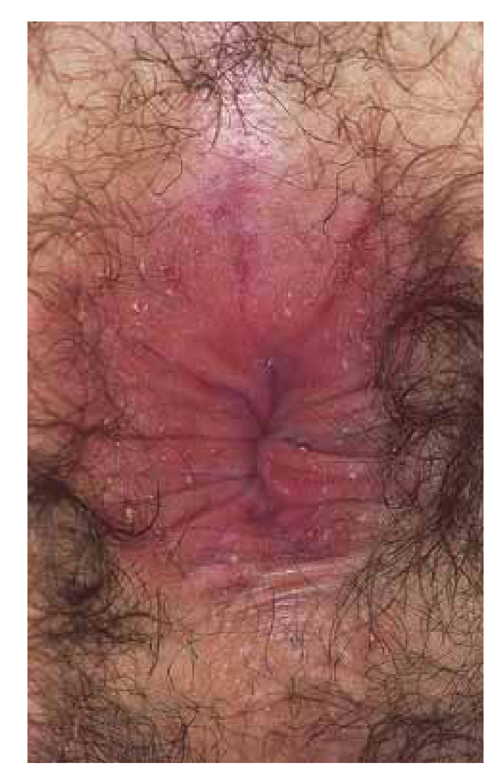


Figura 34-20. Liquen simple crónico: prurito anal. El paciente había presentado intenso prurito anal por muchos años. El eritema perianal con liquen simple crónico leve y fisuras se relaciona con la frotación crónica de la piel.

Erupción farmacológica homotópica (Sección 23)



- Por lo general se presentan grandes vesículas en los genitales masculinos; evolucionan a una erosión dolorosa (fig. 34-21).
- Con la exposición repetida al fármaco, las vesículas y las erosiones recidivan en el mismo lugar.



Figura 34-21. Erupción farmacológica homotópica: trimetoprim-sulfametoxazol. Ampollas violáceas que se han roto y que se presentan en el dorso del pene (glande y cuerpo del pene), recidivando después del tratamiento con trimetoprim-sulfametoxazol.

Lesiones premalignas y malignas

Carcinoma espinocelular (de células escamosas) *in situ* (Sección 30)



- *Terminología:* el carcinoma espinocelular *in situ* (SCCIS) es genérico; la neoplasia intraepitelial (IN) es un SCCIS provocado por HPV.
- *Causas:* infección por HPV, balanopostitis leve crónica (higiene deficiente, LS) en adultos de edad avanzada; dermatosis crónicas (liquen plano ulceroso, liquen escleroso).
- *Manifestaciones clínicas:* placa solitaria, bien definida, con bordes irregulares, roja, con una superficie glaseada aterciopelada; hiperqueratosis en el pene o la vulva; dermatosis concomitantes. Las lesiones relacionadas con HPV por lo general son multifocales y se presentan en cualquier zona de la región anogenital (fig. 34-22).
- *Diagnóstico:* biopsia de lesiones.
- *Evolución:* la aparición de un nódulo o úlcera señala el avance del SCC diseminado (fig. 34-23). En el SCCIS relacionado con HPV, la tasa de transformación en el SCC diseminado es relativamente baja; la frecuencia es más alta para el SCCIS vulvar: la frecuencia de diseminación y metástasis es más alta cuando se acompaña de higiene deficiente y balanopostitis crónica (Secciones 11 y 30).
- *Sinónimos:* eritroplasia de Queyrat; enfermedad de Bowen, papulosis bowenoide.



Figura 34-22. Carcinoma espinocelular provocado por HPV *in situ*: perianal. Una placa asintomática perianal de color rosa bien delimitada. La prueba de Papanicolaou anal mostró una lesión intraepitelial escamosa de baja malignidad (LSIL).



Figura 34-23. Carcinoma espinocelular *in situ* que se origina en liquen escleroso: vulva. Eritema y erosiones con atrofia intensa de los labios menores y el clítoris en una paciente con liquen escleroso genital crónico. La biopsia de las lesiones muestra SCC asociado *in situ* que se origina en el liquen escleroso.

Neoplasia intraepitelial (IN) provocada por HPV y carcinoma espinocelular *in situ* (Sección 30)




- *Causas:* HPV de tipos 16, 18, 31 y 33.
- *Factores de riesgo:* inmunodepresión, que ocurre en pacientes con infección por VIH/sida, inmunodepresión yatrógena en trasplante de órganos sólidos.
- *Manifestaciones clínicas:* parches y pápulas eritematosas (planas en la parte superior) (figs. 34-22 y 34-24); pápulas pigmentadas. *Disposición:* formación de placas solitarias, conglomeradas, confluentes. *Distribución:* mucosa y piel anogenital e inguinocrural.
- *Evolución:* resolución espontánea; persiste por años; aparecen múltiples lesiones nuevas; evoluciona al SCC diseminado. La evolución al SCC diseminado es máxima en el cuello uterino y en el ano. Hay que vigilar el cuello uterino y el ano mediante pruebas de Papanicolaou periódicas (estudio citológico) para detectar cambios displásicos.
- IN I: displasia leve.
- IN II: displasia moderada.
- IN III: las células neoplásicas penetran en el tercio superior de las capas epiteliales; SCCIS.
- SCC invasivo: las células neoplásicas penetran en la capa del estroma del epitelio.

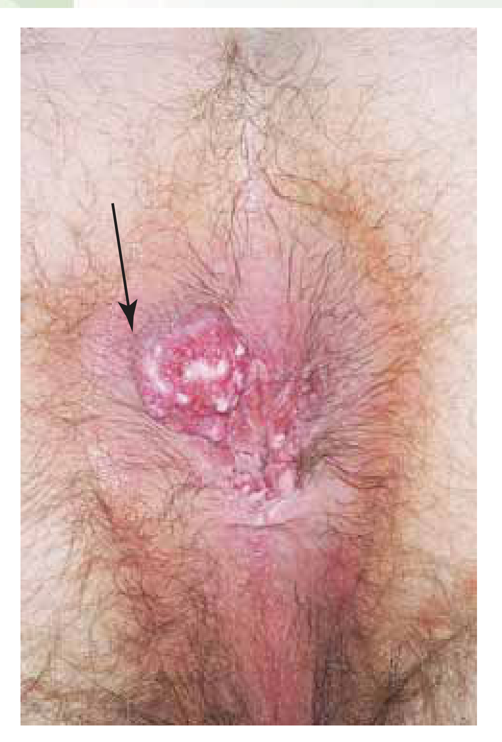


Figura 34-24. Carcinoma espinocelular invasivo provocado por HPV: perineo. Varón de 34 años de edad con infección por VIH/sida con un tumor perineal (*flecha*) de varios meses de duración.

Carcinoma espinocelular anogenital invasivo

SCC invasivo del pene (Sección 11)




- *Factores de riesgo:* falta de circuncisión, higiene peniana deficiente, fimosis (25 a 75%) de los casos, posición socioeconómica baja, infección por HPV (15 a 80%), exposición a radiación ultravioleta, uso de tabaco.
- *Demografía:* más frecuente en países en vías de desarrollo (hasta 10% de las neoplasias malignas en varones; es infrecuente en los países industrializados).
- *Lesión y trastornos precancerosos:* fimosis, balanopostitis crónica, balanitis seudoepiteliomatosa queratósica y micácea, liquen plano, liquen escleroso, condiloma gigante, neoplasia intracelular provocada por HPV.
- *Síntomas:* lesión precursora, prurito y ardor bajo el prepucio, ulceración del glande o el prepucio.
- *Manifestaciones clínicas:* induración sutil, excrescencia pequeña, pápula pequeña, tumoración verrugosa hasta un carcinoma extenso evidente con esfacelación. Necrosis o infección secundaria en el prepucio fimótico. Se extiende por el cuerpo del pene y afecta a los cuerpos cavernosos. Raras veces produce hemorragia, fístula urinaria y ocurre retención urinaria.
- *Distribución:* glande (48%), prepucio (21%), glande y prepucio (9%), prepucio, glande y cuerpo del pene (14%), surco coronal (6%), cuerpo del pene (<2%).
- Metástasis: metástasis a ganglios linfáticos inguinales; raras veces en zonas distantes.

SCC invasivo de la vulva (Sección 11)




- *Factores de riesgo:* infección por HPV, prueba de Papanicolaou cervicouterina anormal, inmunodepresión, infección por VIH/sida, edad avanzada, número creciente de parejas sexuales, edad más joven en el primer episodio de relaciones sexuales, uso de tabaco, liquen plano, liquen escleroso (fig. 34-23).
- *Síntomas:* prurito vulvar, dolor circunscrito, secreción, disuria, hemorragia y ulceración.
- *Manifestaciones clínicas:* neoplasia intraepitelial, lesión blanquecina voluminosa o pigmentada de piel engrosada o dura; verrugoide, polipoide, papulosa. *Ubicación:* 65% se origina en los labios mayores.

SCC diseminado de la piel del ano (Sección 11)



- *Causas:* infección por HPV oncógeno. *Factores de riesgo:* inmunodepresión crónica, infección por VIH/sida. Ubicación: 1) cutánea, 2) unión del epitelio cilíndrico y escamoso.
- *Lesión precursora:* IN anal. *Manifestaciones clínicas:* pápula, nódulo, nódulo ulcerado (fig. 34-24).

Carcinoma verrugoso genital (Sección 30)




- *Causas:* infección por HPV.
- *Manifestaciones clínicas:* tumores verrugosos de gran tamaño en forma de coliflor.
- *Distribución:* vulva, pene, ano.
- *Evolución:* de crecimiento lento; raras veces producen metástasis.

Melanoma maligno de la región anogenital (Sección 12)




- Frecuencia: raras veces.
- *Lesiones precursoras:* lesión pigmentada preexistente o nueva a partir de melanocitos epidérmicos.
- *Manifestaciones clínicas:* máculas o pápulas con abigarramiento de color pardo y negro, bordes irregulares y a menudo con elevación papulosa (fig. 34-25) o ulceración.
- *Distribución:* varones: glande (67%), prepucio (13%), meato uretral (10%), cuerpo del pene (7%) y surco coronal (3%) (fig. 34-25); mujeres: labios menores y clítoris (fig. 34-26).
- *Diagnóstico diferencial:* lentiginosis genital, erupción farmacológica homotópica anterior, SCC, hemangioma, neoplasia intraepitelial (papulosis bowenoide).
- *Tipos histológicos:* melanoma lentiginoso acral; raras veces, melanoma desmoplásico.
- *Pronóstico:* desfavorable debido a la metástasis precoz a través de los vasos linfáticos; la mayoría de los pacientes muere al cabo de uno a tres años.

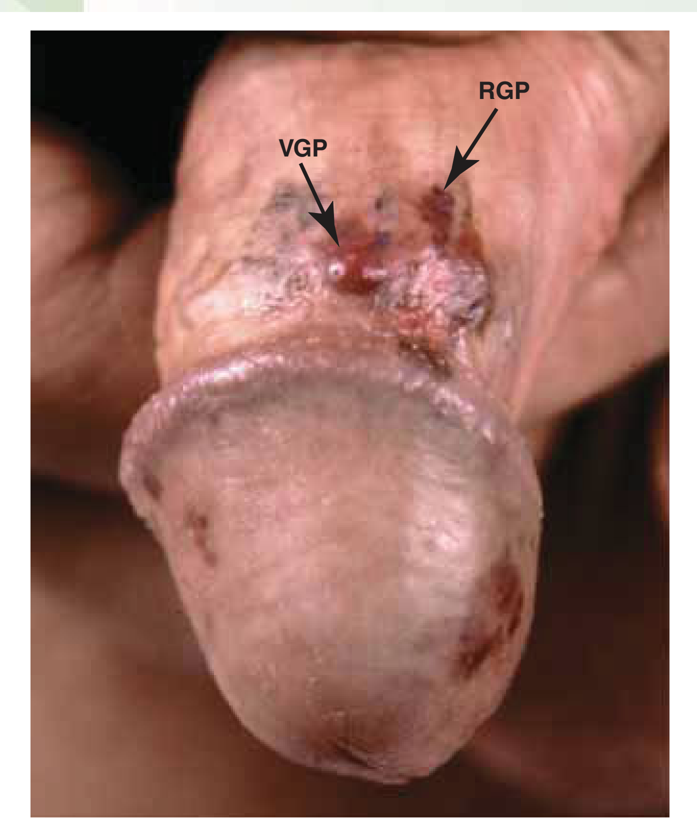


Figura 34-25. Melanoma, invasivo: pene. Un nódulo violáceo (*flecha*) representa la fase de crecimiento vertical (VGP) originada en una zona de hiperpigmentación abigarrada maculosa (*flecha*) que denota una fase de crecimiento radial (RGP) la cual ha estado presente durante cinco años y se parece a una lentiginosis genital. El tipo histológico más frecuente de melanoma genital es el melanoma acrolentiginoso.



Figura 34-26. Melanoma invasivo: vulva. Se observa un nódulo violáceo en una placa negra.

Enfermedad de Paget extramamaria (Sección 18)



- A menudo no se diagnostica durante años o decenios; se trata como el intertrigo.
- Placas bien delimitadas en la zona genital (fig. 34-27).

Figura 34-27. Enfermedad de Paget extramamaria (EMP): pene, escroto, región inguinal. Placas rojas brillantes recidivantes bien delimitadas de varios años de evolución que previamente se habían resecado mediante cirugía micrográfica de Mohs pero que presentaron recidiva; las lesiones se trataron eficazmente mediante radioterapia con haz de electrones.

Sarcoma de Kaposi (Sección 21)

■ ➔ □ ◐

- Frecuente en la infección por VIH no tratada y avanzada, y en el sida.
- *Ubicación:* pene y escroto.
- *Manifestaciones:* pápulas, nódulos y placas violáceos; se vuelven confluentes. Edema del pene y el escroto (fig. 34-28).

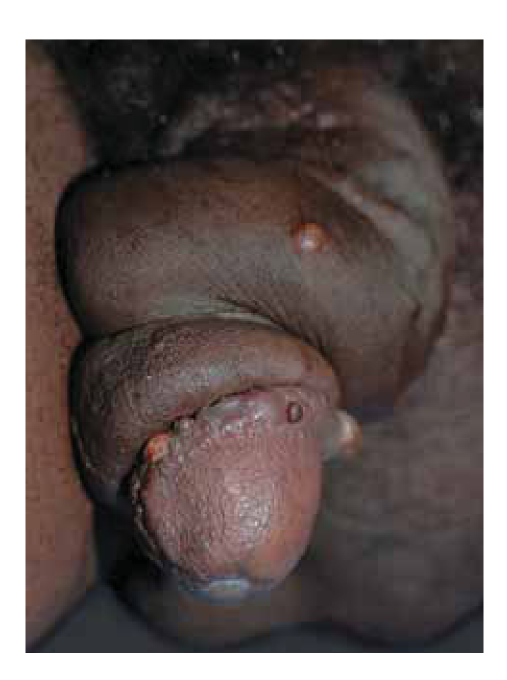


Figura 34-28. Sarcoma de Kaposi: pene. Se observan múltiples nódulos en el glande y el cuerpo del pene, presentes durante ocho meses en un paciente con infección por VIH/sida. El edema masivo del pene se debió a la infiltración del tumor y a la obstrucción linfática que dio por resultado obstrucción urinaria. La obstrucción similar produjo edema de las dos piernas.

Infecciones anogenitales (Secciones 25, 26 y 30)

- Infecciones bacterianas, véase Sección 25.
- Infecciones micóticas anogenitales mucocutáneas, véase Sección 26.
  - Dermatofitosis y tiña versicolor que se presentan únicamente en la piel queratinizante. Raras veces se presenta en el cuerpo del pene.
  - La candidosis es frecuente en zonas naturalmente cubiertas del pene, la vulva y la vagina.
- Infección de transmisión sexual, véase Sección 30.

SECCIÓN 35

Prurito generalizado sin lesiones de la piel (*pruritus sine materia*)



- La mayor parte de las erupciones cutáneas y exantemas son más o menos pruriginosas, pero hay estados en que existe un prurito intenso sin que existan lesiones cutáneas, excepto las marcas de la rascadura (fig. 35-1). A esto se le llama *pruritus sine materia* (del latín "comezón sin sustrato físico").
- El enfoque diagnóstico en el paciente con prurito generalizado sin lesiones cutáneas identificables es un *diagnóstico de exclusión*.
- El prurito es un síntoma de enfermedad de la piel que en el momento de la exploración no se manifiesta por lesiones específicas.
- Puede deberse a una enfermedad de un órgano interno, trastornos metabólicos y endocrinos o enfermedades hematológicas.
- Puede ser una manifestación de tumores malignos, estados psicógenos o infección por VIH; o puede estar relacionado con la inyección o ingestión de fármacos.
- En el cuadro 35-1 se enumeran las diversas causas de prurito sin lesión cutánea y en el cuadro 35-2 se muestra un algoritmo sobre cómo estudiar a un paciente con prurito sin sustrato físico.
- Los signos de la piel pueden ser clínicamente no evidentes, tal vez confinarse sólo a unas zonas circunscritas, y esto es muy importante por lo que respecta a descartar sarna, pediculosis o trastornos como urticaria facticia.



Figura 35-1. Prurito sin lesiones cutáneas diagnósticas. Esta paciente tenía múltiples marcas de rascadura a consecuencia de la fricción compulsiva por prurito intenso. No tenía otras lesiones diagnósticas. La investigación diagnóstica reveló cirrosis biliar sin ictericia.

Causas más importantes (cuadro 35-1)

CUADRO 35-1 CAUSAS DE *PRURITUS SINE MATERIA*

Trastornos metabólicos y endocrinos
- Hipertiroidismo: probablemente debido a un aumento del flujo sanguíneo
- Hipotiroidismo: probablemente debido a sequedad excesiva
- Relacionado con el embarazo
- Diabetes: el prurito raras veces se presenta, pero puede ser un síntoma de neuropatía diabética

Neoplasias malignas: puede ser la molestia principal
- Linfoma, leucemia mieloide y linfática, mielodisplasia
- Mieloma múltiple
- Enfermedad de Hodgkin
- Otras neoplasias malignas (infrecuentes)

Ingestión de fármacos
- Sensibilidades farmacológicas leves
- Ácido acetilsalicílico, alcohol, dextrano, polimixina B, morfina
- Codeína, escopolamina y D-tubocurarina
- Hidroxietil almidón

Infestaciones e infecciones
- Sarna[a]
- Pediculosis corporal, de la cabeza y el pubis
- Anquilostoma (anquilostomiosis)
- Oncocercosis
- Ascariosis
- VIH: puede ser un síntoma primario de infección o un trastorno crónico concomitante

Nefropatía
- Insuficiencia renal: puede producir prurigo nodular, liquenificación o eccema numular como resultado de la rascadura

Enfermedades hematológicas
- Policitemia vera: se presenta en hasta 50% de los pacientes tras el contacto con agua
- Paraproteinemia, deficiencia de hierro

Enfermedades hepáticas
- Enfermedad biliar obstructiva: el prurito comienza en las porciones acrales y luego se disemina
- Embarazo (colestasis intrahepática) (Sección 15)

Estados psicógenos
- Transitorio:
  - Periodos de presión emocional
- Persistentes:
  - Delirios de parasitosis
  - Prurito psicógeno
  - Excoriaciones neuróticas
  - Anorexia nerviosa

Dermatosis latentes y trastornos diversos
- Xerosis (piel seca, “prurito invernal”)
- Prurito senil: muy frecuente en personas mayores de 70 años
- Penfigoide ampolloso (sin lesiones de la piel)
- Dermatitis herpetiforme (sin lesiones de la piel)
- Dermatitis atópica (sin lesiones de la piel)
- Urticaria facticia (dermografismo)
- Exposición a fibra de vidrio
- Prurito acuagénico: por lo general a una mediana edad y en los adultos de edad avanzada, desencadenado por el contacto con agua a cualquier temperatura, dura hasta una hora. Trastorno diferente del prurito senil o del prurito por el baño que ocurre en la policitemia. Las concentraciones de histamina en la sangre están elevadas.
- Notalgia parestésica: la ubicación interescapular es la más frecuente; probablemente se debe a neuropatía secundaria a nervios raquídeos comprimidos en su salida a través de la fascia muscular de la espalda (fig. 35-2).
- Prurito braquiorradial: prurito localizado en la superficie externa del brazo, el codo y el antebrazo superpuesto al daño solar crónico (prurito del golfista).

[a]Puede haber o no lesiones diagnósticas.

Tratamiento

1. Identificar y tratar la enfermedad subyacente.
2. Tratar la xerosis con baños y emolientes.
3. Fototerapia con UVB y de banda estrecha (311 nm) o PUVA (en el prurito renal, biliar, acuagénico y por policitemia vera).
4. Compuestos tópicos: capsaicina, doxepina al 5%, alcanfor/mentol, solución de ácido acetilsalicílico tópica al 3% (es útil en el liquen simple crónico [LSC, *lichen simplex chronicus*]), pramoxina, crema de naltrexona al 1%.
5. Compuestos orales: naloxona, naltrexona (25 a 50 mg/d) u ondansetrón; antihistamínicos, antidepresivos tricíclicos (disminución de la percepción central del prurito), talidomida (sobre todo en la infección por VIH), gabapentina en dosis bajas (comenzar con 300 mg/d pero puede ser necesario ajustarla hasta 2 400 mg/d antes que se considere ineficaz; colestiramina en el prurito colestásico (pero es ineficaz en la obstrucción biliar total).



Figura 35-2. Notalgia parestésica. Este trastorno en la región interescapular, se caracteriza por prurito intenso sin lesiones cutáneas. El eritema se debe a frotación y rascadura.

CUADRO 35-2 ESTUDIO DIAGNÓSTICO DEL PRURITO GENERALIZADO SIN LESIONES CUTÁNEAS DIAGNÓSTICAS

Consulta inicial

1. Antecedentes detallados del prurito
   - ¿Hay alguna lesión cutánea que anteceda al prurito?
   - ¿El prurito es continuo u ocurre en ondas?
   - ¿El prurito tiene relación con algunos momentos del día, ocurre por la noche y mantiene despierto al paciente?
   - ¿El prurito está relacionado con trastornos ambientales (calor, frío); guarda relación con la presión emocional, el ejercicio físico, la transpiración o el contacto con el agua?
2. Explorar muy bien en busca de trastornos cutáneos primarios sutiles como una causa del prurito; xerosis o esteatosis, sarna, pediculosis (¿liendres?). Pápulas delimitadas en codos, piel cabelluda (dermatitis herpetiforme), en el escroto o el cuerpo del pene (sarna).
3. Verificar dermografismo, frotar la piel para identificar el signo de Darier (véase “Síndrome de mastocitosis”, Sección 20).
4. Repetir los antecedentes en relación con el prurito. Obtener antecedentes de síntomas generales, pérdida de peso, fatiga, fiebre, ataque al estado general. Antecedentes de medicación oral o parenteral que pueda ser causa de prurito generalizado sin un exantema.
5. Exploración física general que incluya *todos* los ganglios linfáticos; tacto rectal y prueba de guayaco en las heces en pacientes adultos.
6. Si la piel seca o el prurito invernal es una posible explicación, dar al paciente aceite para baño, seguido de un ungüento emoliente. No jabón; el baño es terapéutico; no para la limpieza de la piel; ducha para limpiarse.
7. Consulta de seguimiento en dos semanas.

Consultas subsiguientes

Si no se obtiene el alivio con el tratamiento sintomático en la primera consulta, proceder de la manera siguiente:

1. Anamnesis detallada por sistemas.
2. Pruebas de laboratorio: hemogramas completos incluidos velocidad de sedimentación globular, glucemia en ayunas, pruebas funcionales renales, pruebas funcionales hepáticas; antígenos de la hepatitis, pruebas tiroideas, examen de las heces y estudio serológico para parásitos.
3. Si no se ha establecido el diagnóstico en este momento, se ha de remitir al paciente para una investigación diagnóstica completa que incluya tacto vaginal y frotis de Papanicolaou.

Fuente: Adaptación de Bernhard JD (ed.). *Itch Mechanisms and Management of Pruritus*. New York, McGraw-Hill, 1994:211-215.

APÉNDICES

Diagnóstico diferencial de lesiones pigmentadas

Tal vez los aspectos más difíciles e inquietantes de la exploración física dermatológica se basan en la capacidad del médico para valorar las lesiones pigmentadas. Estas lesiones representan una gran cantidad de las consultas debido a las inquietudes de los pacientes en torno al crecimiento rápido, el cambio de la forma, los síntomas como prurito o la hemorragia reciente. Las figuras que se muestran a continuación resaltan las características más fiables para valorar las lesiones pigmentadas, aunque existe una imbricación entre las manifestaciones características. Cuando existen dudas clínicas, se recomienda la biopsia cutánea para la valoración histopatológica o la remisión del paciente a un dermatólogo.



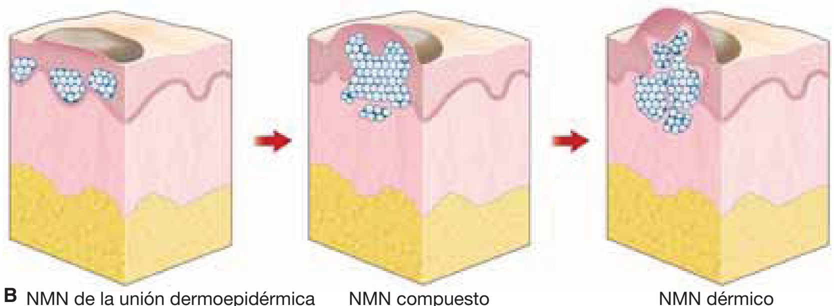


Figura A. Lesiones pigmentadas frecuentes que se atienden en la consulta de atención primaria.



Figura A-1. Nevo melanocítico. Estas lesiones muestran un tipo de pigmentación uniforme, con bordes regulares y simetría. Esta pápula tiene menos de 0.5 cm de diámetro.



Figura A-2. Nevo displásico. Esta lesión tiene componentes maculosos y papulosos con pigmentación irregular pero bordes muy regulares y simetría. No hay zonas de "involución" (pigmentación de color gris acero que representa un vestigio del intento del organismo de hacer involucionar la lesión).



Figura A-3. Melanoma. Esta pápula de color pardo y negro tiene bordes irregulares, es asimétrica y tiene variaciones de color que comprenden tintes rojos y azules. La lesión tiene un tamaño mayor de 0.6 cm y apareció rápidamente con alivio irregular en su superficie. Obsérvese que hay una diseminación del pigmento o invasión de la dermis, lo que indica diseminación lateral o "fase de crecimiento radial".



Figura A-4. Queratitis seborreica. Estas lesiones por lo general se presentan en múltiplos. Una pápula verrugosa solitaria puede plantear dificultades diagnósticas y a menudo es necesaria la biopsia. Una superficie verrugosa con aspecto “enterrado”, quistes córneos y la falta de infiltración dérmica, indican un diagnóstico de queratosis seborreica.



Figura A-5. Angioqueratoma. Esta pápula tiene una superficie enguijarrada y no es comprimible (a diferencia de un lago venoso). En la exploración estrecha, pueden verse espacios vasculares trombosados (véase flecha).



Figura A-6. Carcinoma de células basales pigmentado. Puede confundirse con un melanoma cutáneo. La translucidez de la lesión y un tipo de telangiectasia circundante suelen ser más frecuentes en el carcinoma de células basales pigmentado.



Figura A-7. Dermofibroma. Pápula de forma de cúpula con pigmentación regular y uniforme; cuando se ejerce presión a cada lado, puede presentarse un signo del hoyuelo.



Figura A-8. Granuloma piógeno. Estas pápulas y nódulos agudos se presentan poco después del traumatismo, tienden a tener un color rojo carnoso, y en las palmas y las plantas tienen un collar de estrato córneo engrosado en la base.



Figura A-9. Lago venoso. Esta pápula tiene una coloración azulada a negra, con nodularidad uniforme en la superficie y palidece por completo con la compresión.



Figura A-10. Carcinoma de célula de Merkel. Este tumor letal se presenta en las superficies expuestas al sol como un nódulo violáceo que no palidece con la compresión, a menudo después de una fase de crecimiento muy rápida. Este tumor suele crecer en forma de quiste, nódulos dérmicos apenas notorios y lesiones lagunosas venosas. Si se sospecha el diagnóstico, es primordial la biopsia.

APÉNDICE B

Utilización de fármacos durante el embarazo

El feto en fase de desarrollo puede verse afectado por cualquier fármaco que se administre a la madre. Los efectos graves de la talidomida y el estilbestrol mostrados en la descendencia expuesta causaron que la *US Food and Drug Administration* (FDA) estableciera categorías que ahora se asignan antes de autorizar un fármaco.

En el cuadro B-1 se enumeran los fármacos inocuos para las enfermedades dermatológicas durante el embarazo y en el cuadro B-2 se enumeran las enfermedades dermatológicas frecuentes, los fármacos utilizados para tratarlas, así como las categorías de los fármacos utilizados durante el embarazo.

CUADRO B-1 FÁRMACOS INOCUOS PARA EL TRATAMIENTO DE LOS TRASTORNOS DERMATOLÓGICOS DURANTE EL EMBARAZO

Enfermedad	Nombre del fármaco
Acné	Clindamicina, eritromicina y peróxido de benzoílo tópicos
Rosácea	Metronidazol y ácido azelaico tópicos
Psoriasis	Glucocorticoides, calcipotriol tópicos y UVB de banda ancha
Dermatitis	Glucocorticoides, clorfeniramina o difenhidramina tópicos
Infección genital por el virus de los papilomas humanos	Nitrógeno líquido, ácido tricloroacético
Infección por el virus del herpes simple	Aciclovir
Infecciones micóticas	Antimicóticos tópicos
Infecciones bacterianas	Penicilinas, cefalosporinas después del primer trimestre y azitromicina

CUADRO B-2 ENFERMEDADES DERMATOLÓGICAS FRECUENTES, FÁRMACOS UTILIZADOS Y SUS CATEGORÍAS DURANTE EL EMBARAZO

Enfermedad	Fármaco	Categoría de la FDA durante el embarazo
Acné y rosácea	Eritromicina tópica	B
	Clindamicina tópica	B
	Benzoílo peróxido tópico	C
	Tretinoína tópica	C, pero no se recomienda
	Adapaleno tópico	C, pero no se recomienda
	Tazaroteno tópico	X
	Metronidazol tópico	B
	Ácido azelaico tópico	B
	Tetraciclinas sistémicas	D
	Eritromicina sistémica	B
	Isotretinoína sistémica	X
Psoriasis	Glucocorticoides tópicos	C
	Calcipotrieno tópico	C
	Fototerapia con UVB	Se considera inocua
	PUVA	Se considera teratógena potencial
	Metotrexato sistémico	X
	Acitretina sistémica	X
	Etanercept	B
Dermatitis	Glucocorticoides sistémicos	C
	Tacrolimús tópico	C
	Pimecrolimús tópico	C
	Clorfeniramina sistémica	B
	Difenhidramina sistémica	B
Infección vírica	Imiquimod	B
	Podofilina	C, no se recomienda
	Podofilotoxina	C, no se recomienda
	Aciclovir	B
	Famciclovir	B
	Valaciclovir	B
Infecciones micóticas	Antimicóticos tópicos	Se consideran inocuos
	Terbinafina sistémica	B
	Fluconazol sistémico	C, no se recomienda
	Fluconazol tópico	C, se considera inocuo
	Itraconazol sistémico	C, no se recomienda
Infecciones bacterianas	Penicilina sistémica	B
	Cefalosporina sistémica	B; posible relación entre algunas cefalosporinas y malformaciones congénitas durante el primer trimestre
	Azitromicina sistémica	C

Categorías de la FDA durante el embarazo para los fármacos. A. No hay riesgo fetal en estudios controlados. **B.** No hay ningún riesgo para el feto humano pese al posible riesgo en animales o ningún riesgo en estudios en animales pero se carece de estudios humanos. **C.** No se puede descartar el riesgo humano. Los estudios en animales pueden o no pueden mostrar riesgo. **D.** Indicios de riesgo para el feto humano. **X.** Contraindicado durante el embarazo.

APÉNDICE C

Infecciones micóticas invasivas y diseminadas

Micosis subcutáneas ICD-9: 117.9 ∘ ICD-10: B48.8

- Un grupo heterogéneo de infecciones micóticas que se presentan en zonas de traumatismo transcutáneo.
- Esporotricosis.
- Feohifomicosis:
  - Eumicetoma.
  - Cromoblastomicosis.
- **Causas.** Hongos que residen en plantas o en el suelo.
  - Productores de melanina (dematiáceos o pigmentados): pardos a negros.
  - No pigmentados (hialinos).
- **Manifestaciones clínicas.** Placas de crecimiento lento con lesiones verrugosas, fístulas, trayectos fistulosos y fibrosis, muy a menudo en las extremidades inferiores; pueden presentarse en cualquier zona de inoculación.
- **Defecto de la defensa del hospedador.** Infecciones más extensas. Se pueden diseminar.
- **Diagnóstico.** Manifestaciones clínicas, demostración de granos o cuerpos de Medlar, dermopatología y cultivo del microorganismo.

Esporotricosis ICD-9: 117.1 ∘ ICD-10: B42 ■ → ◧ ◐

- **Causas.** *Sporothrix schenckii.* La infección es consecutiva a la inoculación accidental de la piel.
- **Manifestaciones clínicas**
  - **Nódulo o placa** en la infección de la zona de inoculación.
  - **Linfangitis.** Linfangitis nodular crónica (síndrome linfocutáneo esporotricoide).
- Se presenta **edema subcutáneo** proximal a la zona de inoculación.
- La **infección diseminada** puede ocurrir a partir de la piel o de una infección pulmonar en caso de defectos de la defensa del hospedador.

Etiología y epidemiología

Causas. *S. schenckii* es un hongo térmicamente dimorfo. La forma en los tejidos es una levadura de configuración ovalada de forma de puro. Vive como saprófito en las plantas. Tiene una distribución mundial. Es más frecuente en zonas tropicales templadas.

Demografía. Es importante la exposición laboral: agricultores y guardianes de bosques, jardineros, granjeros, labradores, floristas, fabricantes de papel y trabajadores de las minas de oro. En Uruguay, 80% de los casos ocurren después de un rasguño causado por un armadillo.

Transmisión. Punción cutánea o pequeñas abrasiones. *Zoonosis:* raras veces es transmitida por gatos con esporotricosis a los seres humanos; armadillos.

Patogénesis. Después de la inoculación subcutánea, *S. schenckii* se desarrolla localmente y forma una *esporotricosis en placas* y puede extenderse en dirección proximal y ocasionar una *linfangitis nodular.*

Manifestaciones clínicas

El periodo de incubación dura tres semanas (fluctúa de tres días a 12 semanas) después de traumatismo o daño en la zona de lesión. Las lesiones son relativamente asintomáticas e indoloras. No se presenta fiebre.

Esporotricosis cutánea fija (placa). Aparece una pápula, pústula o un nódulo en la piel en la zona de inoculación varias semanas después de la lesión. Puede crecer y formar una placa verrugosa o una úlcera con induración. Los ganglios linfáticos que drenan la lesión se inflaman y aumentan de tamaño (síndrome chancriforme). *Distribución:* la lesión primaria es más frecuente en el dorso de la mano o en el dedo. Placa fija: cara en los niños; extremidades superiores en adultos.



Figura C-1. Esporotricosis: de tipo linfangítico nodular. Un jardinero de 78 años de edad con nódulos hipersensibles en la mano y el brazo de cuatro semanas de evolución. Nódulos eritematosos en una disposición lineal en conductos linfáticos sobre el dorso de la mano y el antebrazo. Se aisló *S. schenckii* en el cultivo de un espécimen de biopsia de lesión.

Linfangitis nodular. Sigue la extensión linfática proximal desde la zona de inoculación. Se forman nódulos eritematosos en los linfáticos interpuestos; se puede indurar, volverse nodular y engrosarse. *Distribución:* nódulo de inoculación en la mano y el dedo con linfangitis nodular que se extiende en sentido proximal sobre el brazo (figs. C-1 y C-2).

Esporotricosis diseminada. A partir de la esporotricosis pulmonar, se disemina por vía hematógena a la piel y también articulaciones, ojos y meninges.

Diagnóstico diferencial

Linfangitis nodular. *Mycobacterium marinum, Nocardia brasiliensis* y *Leishmania brasiliensis*

Síndrome chancriforme. Lesión ulcerosa en la zona de infección primaria que se acompaña de crecimiento de los ganglios linfáticos regionales. Sífilis, nocardiosis, tularemia cutánea y carbunco cutáneo.

Diagnóstico

Sospecha clínica y aislamiento del microorganismo en cultivo.

Evolución

Muestra escasa tendencia a resolverse en forma espontánea. Responde bien al tratamiento; puede haber recaídas.

Tratamiento

El itraconazol es el fármaco preferido para tratar la esporotricosis cutánea y linfocutánea.



Figura C-2. Esporotricosis: de tipo linfangítico crónico. Una pápula eritematosa en la zona de inoculación en el dedo índice con una disposición lineal de nódulos eritematosos dérmicos y subcutáneos que se extienden en sentido proximal en los vasos linfáticos del dorso de la mano y el brazo.

Feohifomicosis ICD-9: 117 ◦ ICD-10 B47



Infecciones crónicas de la piel y los tejidos blandos causadas por mohos pigmentados y no pigmentados hialinos: *eumicetoma* y *cromoblastomicosis*. Es consecutivo a la inoculación traumática, principalmente en los pies.

Etiología y epidemiología

Microorganismos causantes. Patógenos oportunistas. Residentes del suelo o de las plantas en regiones subtropicales y tropicales. La infección es consecutiva a la inoculación directa en la piel.

Nocardiosis (micetomas actinomicóticos). Causados por bacterias del género *Nocardia. Feohifomicosis*. Causadas por hongos.

- Eumicetomas: son más frecuentes las especies del género *Madurella* (pigmentadas o dematiáceas). Los microorganismos producen melanina; hifas y conidios (esporas) son pardos o negros. Mohos de la especie del género *Scedosporium* (no pigmentados o hialinos).
- Cromoblastomicosis: son más frecuentes las especies de los géneros *Fonsecaeae* y *Cladophialophora*.

Transmisión. Inoculación cutánea del microorganismo. Picadura de espina, astilla de madera, herida por piedra, contaminada con suelo o residuos de plantas.

Demografía. Se presenta en zonas tropicales y subtropicales de Centroamérica y Sudamérica, África e India. Es más frecuente en jornaleros del género masculino que a menudo están expuestos a estos microorganismos. La mayor parte se presenta en las piernas y también en las manos y los brazos. Factor de riesgo: la pobreza.

Manifestaciones clínicas

Los eumicetomas y la cromoblastomicosis son infecciones crónicas que se presentan en las extremidades inferiores, en zonas de inoculación y de crecimiento lento. Las lesiones pueden seguir expandiéndose durante decenios. Relativamente asintomáticas, con escaso dolor, hipersensibilidad o fiebre.

Eumicetoma. Se caracteriza por edema, aparición de trayectos fistulosos y fístulas, pus drenante con granos (colonias de hongos eliminadas del trayecto fistuloso). El tejido se distorsiona considerablemente (fig. C-3). El aspecto claro central confiere a las lesiones más antiguas una forma anular. *Distribución:* unilateral en la pierna, el pie y la mano. La infección que no se trata puede extenderse a la fascia adyacente y a las estructuras óseas y originar pérdida de la función y desfiguración. *Complicaciones:* linfadenopatía regional; infecciones secundarias bacterianas; extensión hacia la fascia, el músculo, el tejido óseo; pérdida de la función y desfiguración.

Cromoblastomicosis. Lesiones más pequeñas confluyen para formar lesiones nodulares, verrugosas o en placa (fig. C-4). Aumentan de tamaño gradualmente hacia la piel y los tejidos blandos contiguos; pueden envolver la pantorrilla o el pie. La infección también puede diseminarse por los linfáticos y mediante autoinoculación. Puede haber zonas de cicatrización con



Figura C-3. Eumicetoma. El pie, el tobillo y la pierna están muy distorsionados con edema y nódulos subcutáneos confluentes, tumores en forma de coliflor y ulceraciones.

atrofia y formación de cicatriz; los bordes están elevados. *Complicaciones:* superinfección bacteriana; edema crónico, elefantiasis; carcinoma espinocelular (úlcera de Marjolin), diseminación hematógena.

Cromoblastomicosis, forma tumoral. La enfermedad crónica origina elefantiasis y afectación de toda la extremidad inferior.

Diagnóstico

El diagnóstico definitivo de feohifomicosis se establece mediante el aislamiento de moho en el cultivo en pacientes con placas inflamatorias en las extremidades inferiores. El estudio de tomografía computarizada y la ecografía definen el grado de afectación. Las radiografías de hueso muestran múltiples lesiones osteolíticas (cavidades), formación de hueso nuevo perióstico. **Eumicetoma.** Lesión con inflamación, trayectos fistulosos, granos. Descartar nocardiosis.

Cromoblastomicosis. Cuerpos de Medlar (células escleróticas o "peniques de cobre"): formas de hifas micóticas septadas de pared gruesa y pigmentadas, que se parecen a grandes levaduras observadas en el raspado de la lesión (KOH) o en la muestra de biopsia; aislamiento del microorganismo en cultivo.

Diagnóstico diferencial

Esporotricosis, blastomicosis, infección micobacteriana cutánea no tuberculosa, granuloma de cuerpo extraño, pioderma gangrenoso y carcinoma espinocelular.

Tratamiento

El tratamiento del eumicetoma y la cromoblastomicosis consiste en la extirpación quirúrgica de las lesiones y la administración de antimicóticos sistémicos como



Figura C-4. Cromoblastomicosis. Una placa hiperqueratósica y encostrada con cicatrices antiguas en la pierna habían estado presentes durante varios decenios.

Infecciones micóticas sistémicas con diseminación a la piel

itraconazol. Es más eficaz en las primeras etapas de la evolución.
Las infecciones micóticas sistémicas con diseminación cutánea ocurren más a menudo por defectos de la defensa del hospedador.

La infección pulmonar micótica primaria o reactivada puede diseminarse por vía hematógena a múltiples órganos y sistemas, incluida la piel.

- Criptococosis.
- Histoplasmosis.
- Blastomicosis norteamericana.
- Coccidioidomicosis.
- Peniciliosis.

El tubo digestivo o el catéter intravascular pueden ser la fuente de candidemia y candidosis diseminada. Consúltese Candidosis diseminada (Sección 26).

Criptococosis ICD-9: 117.5 ∘ ICD-10: B45.0





Criptococosis. Infección pulmonar primaria. Cuando hay defectos en la defensa del hospedador, diseminación hematógena a las meninges y la piel.

Etiología y epidemiología

Cryptococcus neoformans. Levaduras serotipos A, B, C y D que producen la infección en el ser humano. Se halla en el suelo y en las deyecciones secas de aves. Es ubicua a nivel mundial. La cápsula de polisacárido es el principal factor de virulencia; constituye la base para las pruebas de antígenos.
Frecuencia. En todo el mundo, la criptococosis (por lo general meningitis) es la micosis invasiva más frecuente en la infección por VIH y se presenta en hasta 9% de las personas con infección por VIH avanzada no tratada en Estados Unidos y en hasta 30% en África.
Patogénesis. El foco de infección pulmonar primaria puede mantenerse circunscrito o diseminarse. La reactivación de la infección latente en el hospedador inmunodeficiente puede originar diseminación hematógena a las meninges, los riñones y la piel; 10 a 15% de los pacientes tienen lesiones cutáneas.

Manifestaciones clínicas

Lesiones cutáneas. Por lo general son asintomáticas. Sistema nervioso central (CNS, *central nervous system*): cefalea (80%) y confusión mental.
Pápula(s) o nódulo(s). Con eritema circundante. La lesión puede romperse y exudar líquido mucinoso. En la infección por VIH, las lesiones se presentan con más frecuencia en la cara y la piel cabelluda. Las *lesiones similares al molusco contagioso* se presentan en la infección por VIH (fig. C-5). *Acneiforme.* La *celulitis criptocócica* se parece a la celulitis bacteriana, es decir, placa eritematosa, caliente, hipersensible y edematosa en la extremidad; posiblemente múltiples zonas no continuas.
Mucosa oral. Nódulos y úlceras.

Diagnóstico diferencial

Molusco contagioso, histoplasmosis diseminada, acné, sarcoidosis.

Diagnóstico

Se confirma mediante biopsia cutánea y cultivos de hongos.

Evolución

En la infección por VIH sin reconstitución inmunitaria, la meningitis criptocócica recidiva en 30% de los casos después del tratamiento con anfotericina B; la profilaxis secundaria de por vida con fluconazol reduce la tasa de recaídas a 4 a 8%.

Tratamiento

Profilaxis primaria. En algunos centros, se administra fluconazol a las personas infectadas por VIH/sida que tienen cifras de linfocitos CD4+ bajas; se reduce la frecuencia de infección diseminada, pero no hay ningún efecto sobre la tasa de mortalidad.
Tratamiento de la meningitis. Anfotericina B durante dos a seis semanas, lo que depende de la gravedad. En los casos no complicados y durante seis semanas en casos complicados.
Infección limitada a la piel. Fluconazol en dosis de 400 a 600 mg al día. Itraconazol en dosis de 400 mg al día.
Profilaxis secundaria. En la infección por VIH (sin reconstitución inmunitaria), se administra profilaxis secundaria de por vida con fluconazol en dosis de 200 a 400 mg al día o itraconazol en dosis de 200 a 400 mg al día.



Figura C-5. Criptococosis: diseminada. Múltiples pápulas y nódulos de color piel en la cara de una persona con infección por VIH avanzada. *Cryptococcus* se diseminó por vía hematógena desde la infección pulmonar hasta la piel y las meninges. Las lesiones se parecen al molusco contagioso, que es frecuente en la infección por VIH. (Cortesía del Dr. Loïc Vallant.)

Histoplasmosis ICD-9: 115.90 ∘ ICD-10: B39



Etiología y epidemiología

Causas. *Histoplasma capsulatum* variedad *capsulatum* es un hongo dimorfo no encapsulado. En África, existe *H. capsulatum* variedad *duboisii.* Son frecuentes las lesiones cutáneas y óseas. Crece bien en el suelo enriquecido con guano de aves o de murciélagos.

Demografía. Zonas endémicas: valles de los ríos Ohio y Mississippi. África Ecuatorial. Islas del Caribe.

Transmisión. Inhalación de microconidia en el suelo contaminado con deyecciones de aves o de murciélagos. Los brotes pulmonares agudos pueden presentarse por exposición laboral o recreativa.

Patogénesis. En la enfermedad por VIH, puede presentarse como histoplasmosis primaria o reactivación de una infección latente.

Manifestaciones clínicas

Infección pulmonar primaria. Se acompaña o va seguida de reacciones de hipersensibilidad: eritema nodular, eritema multiforme. Secciones 7 y 14.

Infección cutánea. La diseminación hematógena ocurre cuando hay defectos en la defensa del hospedador. Pápulas o nódulos; eritematosos, necróticos o hiperqueratósicos. Lesiones papuloescamosas similares a la psoriasis en gotas (fig. C-6). Otras formas de lesiones: pústulas, pápulas acneiformes; úlceras crónicas; placas vegetativas; paniculitis. Infiltración difusa de la piel (fig. C-7). Eritrodermia. Hiperpigmentación difusa con enfermedad de Addison secundaria a infección suprarenal.

Lesiones bucofaríngeas. Nódulos, vegetaciones, ulceraciones dolorosas del paladar blando, bucofaringe y epiglotis. Vestíbulo nasal.

Enfermedad diseminada. Hepatoesplenomegalia, linfadenopatía y meningitis.

Diagnóstico diferencial

Tuberculosis miliar, coccidioidomicosis diseminada y criptococosis, leishmaniosis y linfoma.

Diagnóstico

Sospecha clínica que se confirma mediante cultivo.

Evolución

El pronóstico está vinculado al trastorno subyacente, por ejemplo, infección por VIH.

Tratamiento

Prevención. Prendas protectoras cuando se trabaja en zonas contaminadas con deyecciones de aves y murciélagos.

Tratamiento antimicótico sistémico. *Infección potencialmente mortal y meníngea:* anfotericina B intravenosa. *Infección no potencialmente mortal:* fluconazol oral, 800 mg al día durante 12 semanas. Itraconazol oral, 400 mg dos veces al día durante 12 semanas.

Profilaxis secundaria. En la infección por VIH sin reconstitución inmunitaria, itraconazol en dosis de 200 mg al día o fluconazol en dosis de 400 mg al día.



Figura C-6. **Histoplasmosis, diseminada a la piel.** Varón estadounidense de 40 años de edad con infección por VIH tuvo múltiples pápulas similares a la psoriasis en gotas, descamativas e hiperémicas en el tronco y en los brazos. Las lesiones ocurrieron durante un periodo de dos semanas. Se observaron múltiples formas de levaduras en los macrófagos del espécimen de biopsia de las lesiones. Las lesiones cutáneas recidivaron después de la suspensión de la profilaxis secundaria con itraconazol. (Cortesía del Dr. JD Fallon.)



Figura C-7. **Histoplasmosis, diseminada a la piel.** Varón africano de 35 años de edad presentó enfermedad febril subaguda. Infiltración difusa de la cara con erosiones encostradas. Se diagnosticó infección por VIH con histoplasmosis. El paciente falleció poco después de acudir a atención médica. (Cortesía del Dr. Adam Lipworth.)

Blastomicosis ICD-9: 116.0 ∘ ICD-10: B40.0



- **Microorganismo causante.** *Blastomyces dermatitidis.*
- Endémica en la zona del sureste y de los grandes lagos en Estados Unidos.
- Infección pulmonar primaria, que en algunos casos se acompaña de diseminación hematógena a la piel y otros órganos.

Etiología y epidemiología

Microorganismo causante. *Blastomyces dermatitides,* un hongo dimorfo. Hábitat natural: residuos de madera. Lagos, ríos, marismas que presentan anegamiento.
Demografía. Estados Unidos: casi todos los casos se presentan en el sureste, en la región central y en la zona de los grandes lagos. Canadá: zona de Toronto.
Patogénesis. La infección pulmonar primaria asintomática por lo general se resuelve en forma espontánea. La diseminación hematógena puede ocurrir a piel, sistema esquelético, próstata, epidídimo o mucosa de la nariz, la boca o la laringe. Factores de riesgo para la diseminación: defectos de las defensas del hospedador.

Manifestaciones clínicas

Infección pulmonar primaria. Se acompaña o va seguida de reacciones de hipersensibilidad: eritema nodular, eritema multiforme. Secciones 7 y 14.

Infecciones cutáneas consecutivas a diseminación hematógena. Lesión inicial, nódulo inflamatorio que aumenta de tamaño y se ulcera (fig. C-8); nódulo subcutáneo, muchas pústulas pequeñas en la superficie. Después, placa verrugosa o encostrada con bordes serpiginosos bien delimitados. El borde periférico se extiende a un lado y se parece a una luna media a ascendente. El pus exuda cuando se levanta la costra. Ocurre cicatrización central con una cicatriz atrófica geográfica delgada. Lesiones difusas en la infección por VIH. *Distribución:* por lo general es simétrica sobre el tronco; también afecta cara, manos, brazos, piernas; pueden presentarse múltiples lesiones en la mitad de los pacientes.
Mucosas. Veinticinco por ciento de los pacientes tienen lesiones en la boca o nasales; la mitad de ellos con lesiones cutáneas contiguas. Infección laríngea.

Diagnóstico diferencial

Carcinoma espinocelular, pioderma gangrenoso, etapa tumoral de la micosis fungoide y tuberculosis verrugosa de la piel.

Diagnóstico

Sospecha clínica que se confirma mediante cultivo.

Evolución y tratamiento

La infección cutánea por lo general se presenta meses o años después de la infección pulmonar primaria. La zona más frecuente de infección extrapulmonar es la piel. La tasa de curación con itraconazol es de 95%. Se tratan las infecciones potencialmente letales con anfotericina B por vía intravenosa en dosis de 120 a 150 mg por semana hasta una dosis total de 2 g.



Figura C-8. Blastomicosis norteamericana: diseminada. Placa inflamatoria ulcerosa con eritema circundante, edema y fibrosis en la pierna que se produjeron por la diseminación de la blastomicosis pulmonar por vía hematógena a la piel. La lesión debe distinguirse del pioderma gangrenoso. (Cortesía de la Dra. Elizabeth M. Spiers.)

Coccidioidomicosis ICD-9: 114.9 ∘ ICD-10: B38.0





- **Microorganismo causante.** Coccidioides.
- Endémica en zonas desérticas del suroeste de Estados Unidos, el norte de México, Centroamérica y Sudamérica.
- La infección pulmonar primaria por lo general se resuelve en forma espontánea.
- Se puede diseminar por vía hematógena y originar una infección granulomatosa crónica y progresiva en piel, pulmones, hueso y meninges.
- Lesiones cutáneas en la coccidioidomicosis.
- Coccidioidomicosis aguda.
  - Eritema tóxico (eritema difuso, morbiliforme, urticaria).
  - Eritema nodular.
  - Eritema multiforme (Secciones 7 y 14 para EN y EM).
- Histoplasmosis diseminada.
  - Pápulas, nódulos y placas verrugosas.
- *Sinónimos:* fiebre del Valle de San Joaquín, fiebre del Valle, fiebre del desierto.

Etiología y epidemiología

Microorganismos causantes: *Coccidioides,* un hongo dimorfo. Dos especies: *C. immitis* y *C. posadasii.* En medios de agar y en el suelo: moho filamentoso; forma artroconidios, que se transmiten por el aire. En el hospedador susceptible, los artroconidios aumentan de tamaño y se convierten en esférulas que contienen endosporas. Raras veces percutáneo.

Demografía. Es más frecuente en personas de raza negra y filipinos. El riesgo de diseminación es mayor en los varones y en las embarazadas. Es endémica en Arizona y en el sur de California en el Valle de San Joaquín. La coccidioidomicosis pulmonar primaria se presenta en individuos que viven en estas regiones (endémicas) o en visitantes de estas regiones (no endémicas).

Clasificación. Coccidioidomicosis pulmonar aguda que se resuelve espontáneamente. Coccidioidomicosis diseminada (cutánea, osteoarticular, meníngea).

Patogénesis. Esporas (microconidias) inhaladas, que originan infección pulmonar primaria la cual es asintomática o se acompaña de síntomas de coriza. La diseminación fuera de la cavidad torácica se presenta en <1% de las infecciones relacionadas con defectos de las defensas del hospedador.

Manifestaciones clínicas

Infección pulmonar primaria. Se acompaña o va seguida de reacciones de hipersensibilidad: "eritema tóxico", eritema nodular, eritema multiforme.

Zona de inoculación cutánea primaria (infrecuente). Nódulo que se horada hasta formar una úlcera. Puede haber linfangitis nodular y linfadenitis regional.

Diseminación hematógena a la piel. Al principio, una pápula (fig. C-9) que evoluciona con formación de pústulas, placas y nódulos. Formación de abscesos, múltiples trayectos fistulosos purulentos, úlceras; celulitis subcutánea; placas verrugosas; nódulos granulomatosos. Cicatrices. *Distribución:* cara, sobre todo el pliegue nasolabial —zona de afectación preferida, extremidades.



Figura C-9. Coccidioidomicosis: diseminada. Nódulos ulcerosos y encostrados en los carrillos y en la nariz de un individuo con coccidioidomicosis pulmonar con diseminación a la piel. (Cortesía del Dr. Francis Renna.)

Diagnóstico diferencial

Criptococosis y molusco contagioso.

Diagnóstico

Detección de esférulas de *Coccidioides* en el esputo, pus, espécimen de biopsia de piel y de tejidos. Aislamiento de coccidioides en cultivo.

Evolución.

En la infección por VIH no tratada, la tasa de mortalidad es considerable; la tasa de recaídas es muy alta.

Tratamiento

Fluconazol, itraconazol, anfotericina B.

Peniciliosis ICD-9: 117.3 ∘ ICD-10: B44.9 ■ ○

- **Causas.** *Penicillum marneffei,* hongo dimorfo.
- **Demografía.** Ocurre en pacientes con infección por VIH que viven o que viajan al sureste de Asia. En caso de infección por VIH, la frecuencia es similar a las infecciones por *Cryptococcus neoformans* y *Mycobacterium tuberculosis.*
- **Patogénesis.** La puerta de entrada principal es el pulmón. Ocurre diseminación hematógena con los defectos en las defensas del hospedador.

Manifestaciones clínicas

Infección pulmonar primaria. Fiebre, escalofríos, pérdida de peso, anemia, linfadenopatía generalizada y hepatomegalia.
Penicilinosis diseminada a la piel. Lesión papulosa diseminada difusa (fig. C-10).

Diagnóstico

Pueden observarse pequeñas células levaduriformes en el examen histopatológico del tejido. El diagnóstico definitivo depende de los especímenes clínicos.

Tratamiento

Anfotericina B.



Figura C-10. Peniciliosis en un paciente con infección por VIH: lesiones cutáneas diseminadas. Varón vietnamita de 27 años de edad con infección por VIH avanzada no tratada, presentó fiebre, pérdida de peso y pápulas umbilicadas de color piel, diseminadas. Centenares de pápulas de color piel de tamaños variables, muchas umbilicadas o con erosión central y costra. (Cortesía del Dr. Hoang Van Minh.)

Índice alfabético

Nota: *Los números de página seguidos de "f" indican figuras; los seguidos de "c" se refieren a cuadros.*

C

D

E

F

G

H

I

M

N

O

P

Q

R

S

U

V

W

X

Z